Miguelito Altundria

Capítulo **97**

Ictus isquémico. Trombosis venosas. Enfermedades cerebrovasculares no ateroscleróticas no hipertensivas

Carla Vert Soler, Pilar Coscojuela Santaliestra y Àlex Rovira Cañellas

El ictus es una importante causa de morbimortalidad en el mundo occidental, siendo la primera causa de invalidez permanente.

La manifestación clínica del ictus agudo consiste en un déficit neurológico de instauración brusca, que puede clasificarse en dos grandes grupos en función de su origen: isquémico o hemorrágico.

El ictus isquémico agudo debe considerarse una urgencia médica, dado que los tratamientos recanalizadores, especialmente la trombectomía mecánica realizada por vía intraarterial, han demostrado su eficacia clínica cuando se realizan de forma precoz en pacientes debidamente seleccionados. Es por ello que las técnicas neurorradiológicas tienen en la actualidad una importancia capital, no solo para establecer un diagnóstico preciso y precoz de los ictus isquémicos, sino también para una adecuada selección de los pacientes que pueden beneficiarse de estas terapias. Este capítulo, además de una revisión del papel de la neurorradiología en el diagnóstico del ictus isquémico, incluye conceptos básicos para el diagnóstico de las trombosis venosas cerebrales y de enfermedades cerebrovasculares menos frecuentes, como son las de base genética.

ICTUS ISQUÉMICO

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define como ictus el síndrome clínico que cursa con un déficit neurológico de comienzo súbito, focal o global, de causa isquémica o hemorrágica.

El concepto de isquemia hace referencia a una disminución del flujo sanguíneo cerebral (FSC) hasta un nivel en el que la función cerebral se encuentra temporal o definitivamente disminuida, e incluye tanto zonas de tejido cerebral con un infarto establecido (*core*) como zonas en las que la isquemia es potencialmente reversible (penumbra isquémica).

El *core* del infarto es la zona de necrosis coagulativa secundaria a una isquemia grave (por debajo de 10 mL/100 g de tejido cerebral/min) y mantenida durante cierto tiempo (minutos), y que es irreversible a pesar de una reperfusión precoz. La penumbra isquémica corresponde a tejido hipoperfundido en el que se produce un fallo eléctrico y, por lo tanto, un cese de la actividad, pero en el que se mantiene la integridad celular, por lo que es potencialmente viable, pudiendo revertir a tejido normal si se reperfunde de forma precoz.

El FSC cerebral normal se encuentra por encima de 50 mL/100 g de tejido/min. Cuando se produce una interrupción brusca (oclusión arterial), se desencadena una serie de procesos intracelulares y extracelulares que podrán producir un infarto. Estos procesos pueden ser reversibles si se mantienen únicamente durante un breve espacio de tiempo (minutos) o si la caída del FSC no es muy importante. Cuando la disminución del flujo se encuentra entre el 50% del valor normal y los 15-20 mL/100 g de tejido/min se desarrollan zonas de penumbra isquémica, y cuando esta disminución es mayor (por debajo de 10 mL/100 g de tejido/min) se desarrolla infarto. Si la oclusión se mantiene en el tiempo más allá de minutos, las zonas de penumbra podrían pasar a formar parte del infarto.

Entre la cascada de procesos isquémicos cabe señalar, por su implicación en el diagnóstico radiológico, el bloqueo de la bomba de sodio/potasio, con alteración de la proporción hídrica en el medio intracelular y extracelular (aparición de edema citotóxico). A las pocas horas aparecen fenómenos de apoptosis celular programada y alteración de la barrera hematoencefálica, con progresivo desarrollo de edema vasogénico. Finalmente, a las 24-48 h, se puede identificar transformación hemorrágica como consecuencia de la reperfusión del tejido isquémico.

Clasificación del ictus isquémico

Criterios temporales

El tiempo de evolución de los síntomas es importante para seleccionar a los pacientes candidatos a tratamiento recanalizador, estando aceptado el tratamiento médico con trombólisis intravenosa (alteplasa [activador tisular del plasminógeno recombinante, rtPA]) hasta las 4,5 h desde el inicio de los síntomas, y la trombectomía mecánica hasta las 6-8 h, si bien existen ensayos clínicos en curso que evalúan la posibilidad de ampliar esta ventana terapéutica.

Otro subgrupo de pacientes son aquellos que han sufrido un ataque isquémico transitorio (AIT), definido clásicamente como un déficit neurológico focal transitorio de probable origen vascular, con resolución de los síntomas dentro de las primeras 24 h. Actualmente, sin embargo, se define el AIT como un déficit neurológico focal breve, generalmente de menos de 1 h de duración,



Figura 97-1 Microinfarto subcortical de origen aterotrombótico. Varón de 62 años de edad, con enfermedad aterosclerótica de troncos supraaórticos que presentó un episodio transitorio de hemiparesia izquierda. ***A*** y ***B***) Se le practicó una resonancia magnética (RM) cerebral a los 3 días del inicio del déficit neurológico utilizando secuencias T2-FLAIR (***A***) y de difusión (***B***). La imagen T2-FLAIR muestra áreas de desmielinización isquémica, pero únicamente la imagen de difusión identifica un microinfarto agudo subcortical frontal posterior derecho (**flecha**). Sobre la base de estos hallazgos se estableció el diagnóstico de ictus minor. ***C*** a ***E***) Posteriormente se realizó una angiografía por RM que detectó una estenosis aterosclerótica en el origen de la arteria carótida interna (**flecha**), que fue confirmada en una angiografía de la arteria carótida interna (***D***) y tratada mediante angioplastia y colocación de un stent (***E***).

no asociado a lesión isquémica aguda, mientras que cuando esta se identifica (habitualmente mediante secuencias de difusión por resonancia magnética [RM]), se clasifica como ictus isquémico *minor*. Estos pacientes deben ser considerados una urgencia médica debido al alto riesgo de recurrencia que presentan especialmente en las primeras horas tras el inicio de los síntomas, por lo que deben instaurarse medidas de prevención secundaria basadas en un correcto diagnóstico etiológico del ictus, para lo que las técnicas neurorradiológicas son esenciales (**fig. 97-1**).

Clasificación topográfica y causal

Clasificación clínica de los ictus isquémicos

Los métodos de clasificación clínica más extendidos de los ictus isquémicos son el OCSP (*Oxfordshire Community Stroke Project*), el TOAST (*Trial of ORG 10172 in Acute Stroke Treatment*) y, más recientemente, el ASCOD.

CLASIFICACIÓN OCSP

La clasificación de la OCSP, propuesta por Bamford y cols. en 1991, divide los infartos en cuatro grupos atendiendo exclusivamente a los signos y síntomas clínicos. Esta clasificación predice de forma adecuada el pronóstico de los pacientes y se correlaciona con los hallazgos observados en los estudios de tomografía computarizada (TC) cerebral. Los cuatro grupos son:

- TACI: infarto total de la circulación anterior (15-17%).
- PACI: infarto parcial de la circulación anterior (35%).
- LACI: infarto lacunar (25%).
- POCI: infarto de la circulación posterior (25%).

CLASIFICACIÓN TOAST

La clasificación del TOAST considera los infartos según su mecanismo de origen en 5 categorías:

- Enfermedad de gran vaso (15-20%).
- Enfermedad de pequeño vaso (25%). Las causas más frecuentes son la aterosclerosis y la lipohialinosis de las arterias perforantes. La enfermedad de pequeño vaso se debe principalmente a la hipertensión arterial sistémica crónica, si bien otros factores como la edad, la hipoperfusión cerebral, la aterosclerosis generalizada, la diabetes o la hipotensión ortostática también contribuyen en su desarrollo.
- Cardioembolismo (15-27%). Puede ser secundario a fibrilación auricular, antecedente de infarto de miocardio, enfermedad valvular, agujero oval permeable o masas cardíacas.
- Otras etiologías (2%). Corresponden a enfermedades no ateroscleróticas no hipertensivas. Se incluyen las enfermedades inflamatorias o vasculitis primarias y secundarias del sistema nervioso central, las enfermedades hematológicas protrombóticas, las disecciones arteriales, la migraña, el vasoespasmo secundario a hemorragia subaracnoidea, las trombosis de senos venosos, y procesos vasculares de base genética como la enfermedad de CADASIL o la enfermedad de Fabry.
- Indeterminados o de etiologías múltiples (35%). Se incluyen en este grupo los infartos cuya causa, después de realizar diferentes pruebas diagnósticas y de analizar los hallazgos clínicos y los perfiles de riesgo, no puede determinarse de forma suficientemente precisa, o cuando coexisten varios mecanismos posibles. La proporción de pacientes clasificados en esta categoría dependerá de la exhaustividad de las pruebas diagnósticas realizadas.

CLASIFICACIÓN ASCOD

Es un sistema más reciente que también clasifica los infartos por su mecanismo de origen en diferentes categorías, y otorga a cada una un grado según la evidencia que se obtiene de cuál sea el mecanismo causal. Las cinco categorías incluidas en esta clasificación son:

- A (*atherosclerosis*).
- S (*small-vessel disease*).
- C (*cardiac pathology*).
- O (*other cause*).
- D (*dissection*).

Los grados de evidencia son los siguientes:

- 0: si la enfermedad está ausente.
- 1: si la enfermedad está presente y puede ser la causa.
- 2: si la enfermedad está presente, pero el mecanismo causal es incierto.
- 3: si la enfermedad está presente, pero el mecanismo causal es improbable.
- 9: si el algoritmo diagnóstico es insuficiente.

▷ *Clasificación neurorradiológica de los ictus isquémicos: topografía y etiología*

Especialmente con la utilización de la RM y de técnicas avanzadas de TC, que combinan el estudio del parénquima y de los vasos craneocervicales, es posible realizar una aproximación relativamente precisa y rápida al mecanismo causal de los ictus isquémicos.

Desde el punto de vista topográfico se pueden clasificar en los siguientes grupos:

- Infartos territoriales de la circulación anterior.
- Infartos territoriales de la circulación posterior.
- Infartos lacunares.
- Infartos frontera o limítrofes.

Estos infartos se atribuyen a lesiones estenooclusivas que afectan a dos sistemas arteriales diferentes: el sistema arterial pial o leptomeníngeo (infartos territoriales anteriores y posteriores) y el sistema arterial perforante (infartos lacunares). Finalmente existe otro tipo de infarto que se produce por lesiones que comprometen áreas limítrofes entre diferentes territorios arteriales (infartos frontera).

INFARTOS TERRITORIALES DE LA CIRCULACIÓN ANTERIOR

El territorio anterior corresponde a aquellas áreas del cerebro irrigadas por las arterias carótidas internas y sus ramas intracraneales (arterias cerebrales anterior y media) (**fig. 97-2**). Son el tipo más común de ictus isquémicos y representan aproximadamente el 70% del total, siendo el territorio irrigado por la arteria cerebral media (ACM) el más frecuente.

El tamaño del infarto puede orientar sobre su origen, al relacionarse con el tamaño del trombo. Cuanto más proximal es la oclusión, mayor será el infarto, y a su vez, cuanto mayor sea el trombo, más proximal será la oclusión arterial que produzca. De esta forma, los trombos de origen cardíaco, de mayor tamaño, se enclavarán con más frecuencia en los segmentos proximales y producirán infartos de gran tamaño (infartos masivos o completos de la ACM) (**fig. 97-3** Ⓦ).

Existe un subtipo de infarto masivo de la ACM, denominado infarto maligno, que corresponde a infartos masivos (afectan a más de dos tercios del territorio total irrigado por la ACM) y que comportan un grave deterioro neurológico, generalmente a los 2-5 días tras el inicio del cuadro clínico, que se produce como consecuencia del desarrollo de un edema cerebral masivo. En su historia natural, estos infartos asocian una elevada mortalidad (80%), si bien diferentes estudios han obtenido una reducción de esta tras la práctica de una amplia craniectomía descompresiva realizada de forma precoz, tras demostrarse un incremento de la presión intracraneal o una desviación significativa de la línea media en los estudios de TC o RM (**fig. 97-4**).

Mucho más frecuentes son los infartos parciales que afectan al territorio de la ACM, cuyos mecanismos causales más habituales son el cardioembolismo y el embolismo arterioarterial (aterotrombóticos) a partes iguales. Estos infartos afectan a menos de dos terceras partes del territorio silviano y con frecuencia muestran un patrón fragmentado en los estudios de difusión por RM, especialmente los de causa aterotrombótica (**fig. 97-5**).

INFARTOS TERRITORIALES DE LA CIRCULACIÓN POSTERIOR

La técnica de imagen que aporta mayor sensibilidad en la detección y caracterización topográfica de los infartos de la fosa posterior es la RM, que permite definir con precisión el territorio arterial afecto (arterias vertebrales, basilar, cerebelosa posteroinferior, cerebelosa anteroinferior, cerebelosa superior y cerebral posterior) (**fig. 97-6**).

Para realizar una aproximación al mecanismo causal más probable de estos infartos es útil clasificarlos atendiendo al territorio arterial afecto, el cual puede dividirse en tres segmentos (**fig. 97-7** Ⓦ):

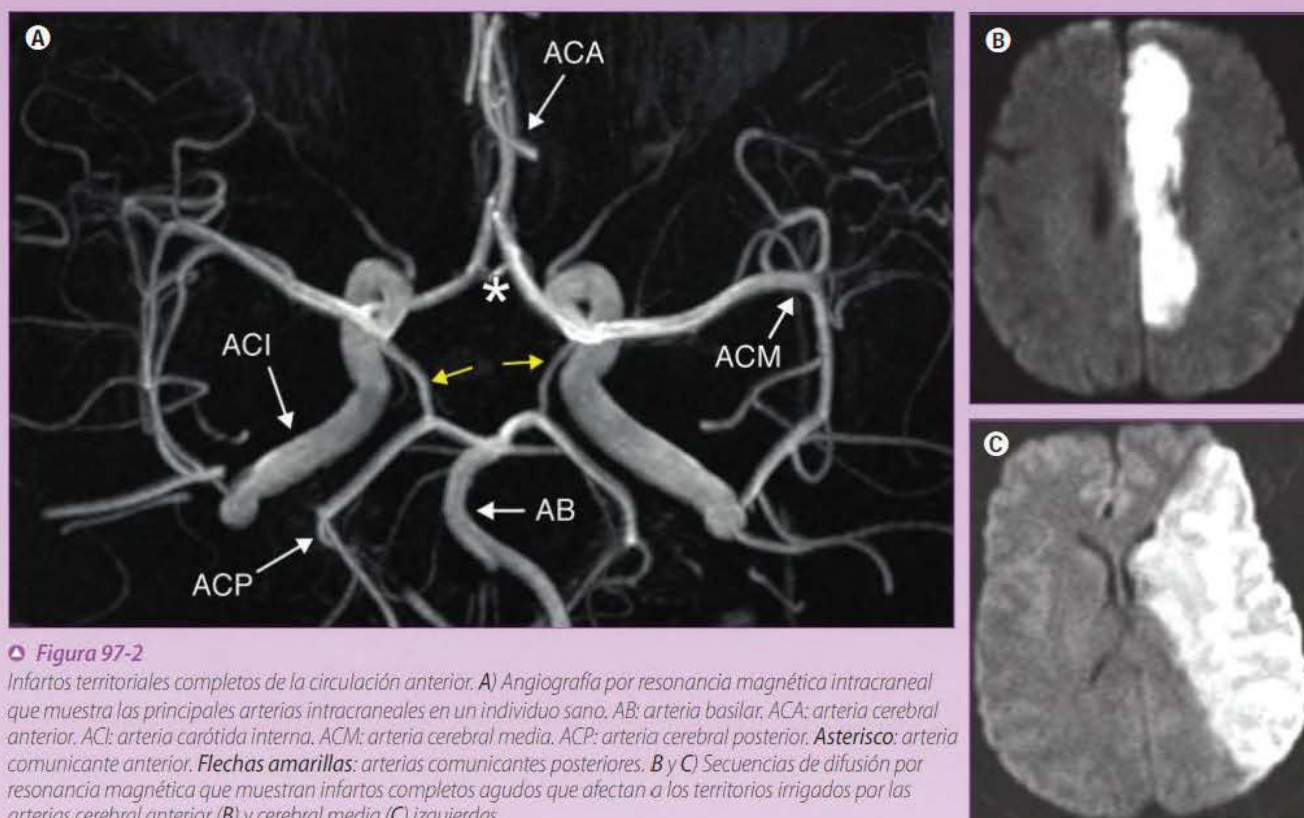


Figura 97-2

Infartos territoriales completos de la circulación anterior. ***A****) Angiografía por resonancia magnética intracraneal que muestra las principales arterias intracraneales en un individuo sano. AB: arteria basilar. ACA: arteria cerebral anterior. ACI: arteria carótida interna. ACM: arteria cerebral media. ACP: arteria cerebral posterior.* ***Asterisco****: arteria comunicante anterior.* ***Flechas amarillas****: arterias comunicantes posteriores.* ***B*** *y* ***C****) Secuencias de difusión por resonancia magnética que muestran infartos completos agudos que afectan a los territorios irrigados por las arterias cerebral anterior (****B****) y cerebral media (****C****) izquierdas.*

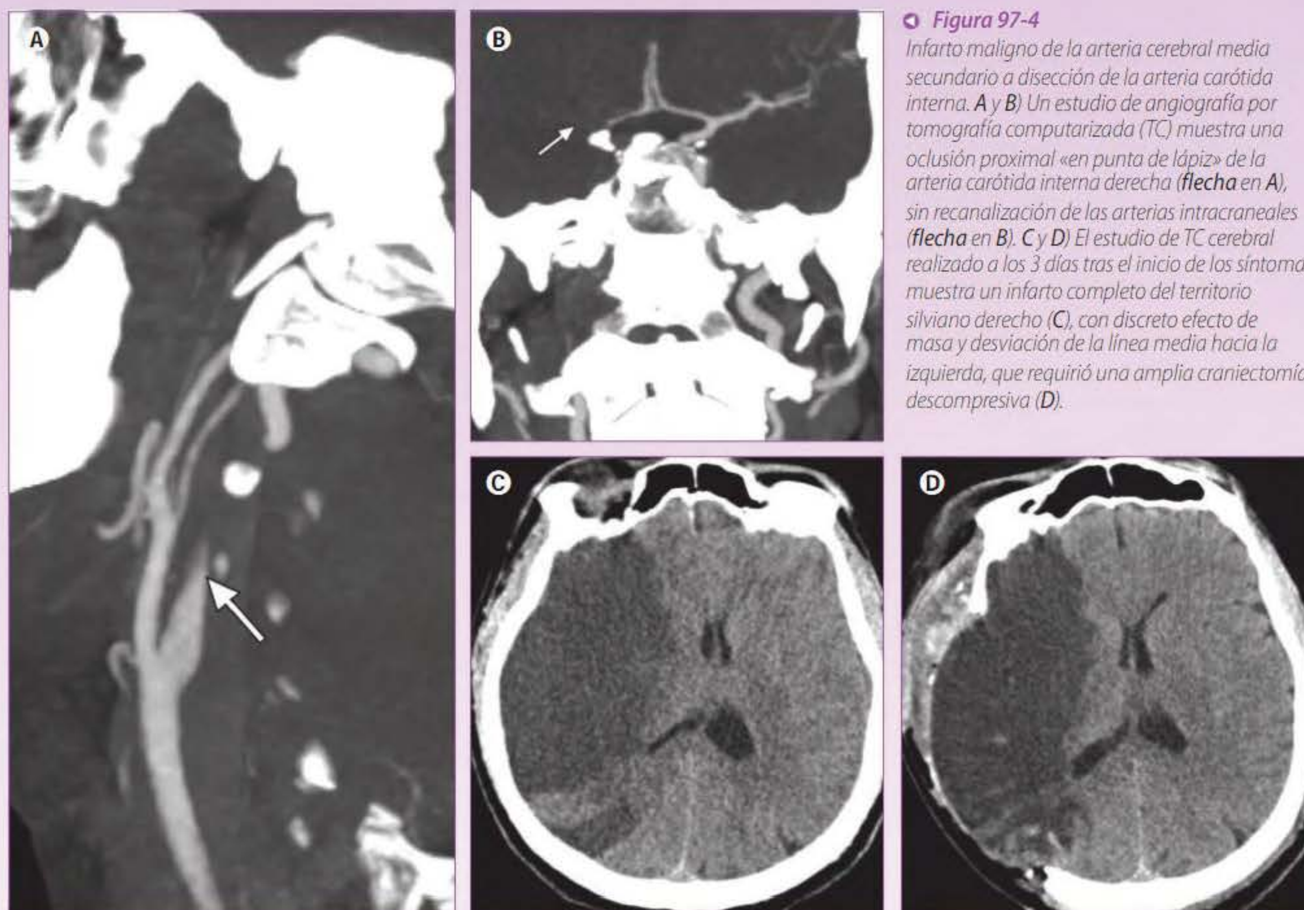


Figura 97-4

Infarto maligno de la arteria cerebral media secundario a disección de la arteria carótida interna. ***A*** *y* ***B****) Un estudio de angiografía por tomografía computarizada (TC) muestra una oclusión proximal «en punta de lápiz» de la arteria carótida interna derecha (****flecha*** *en* ***A****), sin recanalización de las arterias intracraneales (****flecha*** *en* ***B****).* ***C*** *y* ***D****) El estudio de TC cerebral realizado a los 3 días tras el inicio de los síntomas muestra un infarto completo del territorio silviano derecho (****C****), con discreto efecto de masa y desviación de la línea media hacia la izquierda, que requirió una amplia craniectomía descompresiva (****D****).*

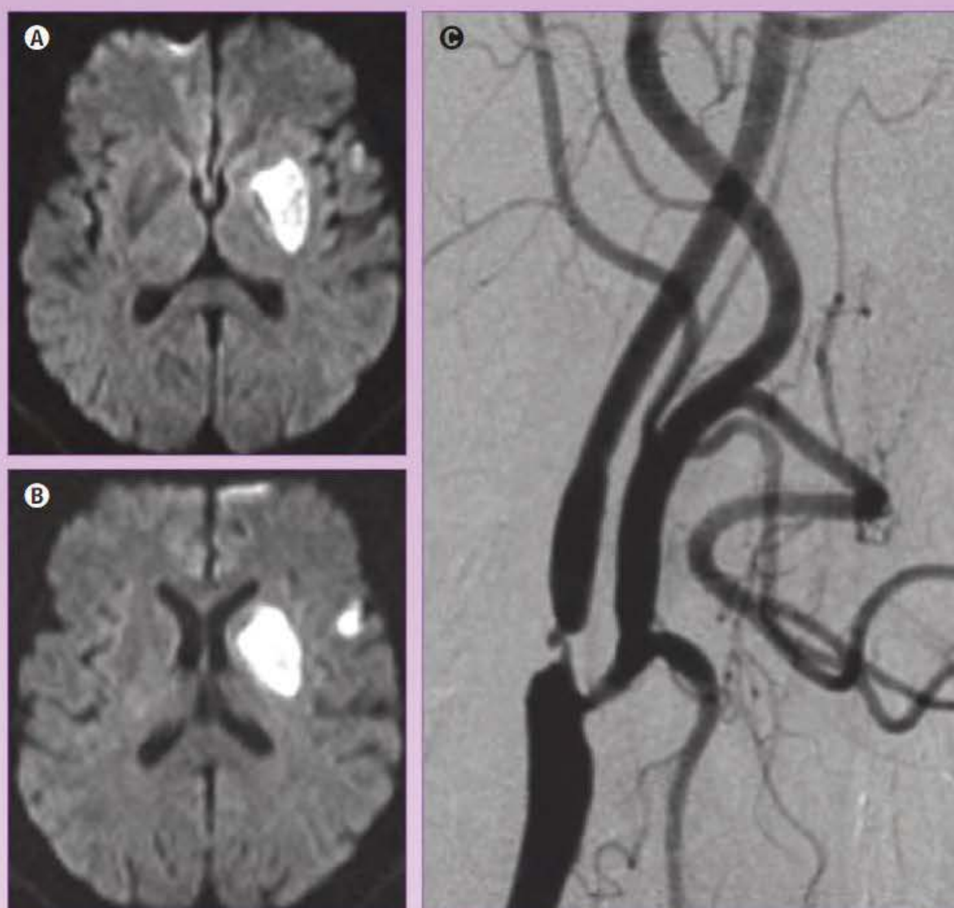


Figura 97-5

*Infarto cerebral aterotrombótico. Varón de 73 años que presenta un ictus silviano izquierdo. **A** y **B**) El estudio de resonancia magnética cerebral con imágenes de difusión realizado a los 5 días del inicio de los síntomas muestra infartos agudos que afectan al núcleo lenticular y la corteza frontoinsular izquierdos (infarto fragmentado). **C**) Una arteriografía muestra una estenosis crítica en el origen de la arteria carótida interna izquierda.*

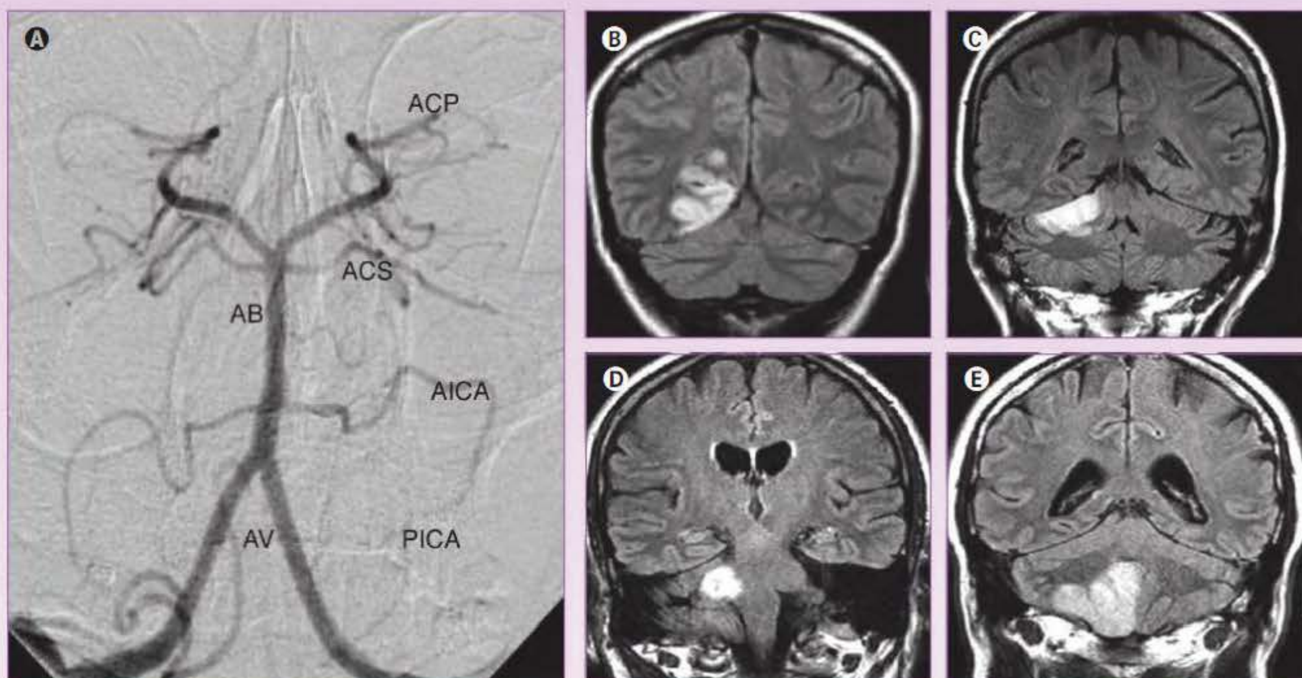


Figura 97-6

*Infartos territoriales de la circulación posterior. **A**) Angiografía por sustracción digital que muestra las principales arterias de la circulación posterior en un individuo sano. AB: arteria basilar. ACP: arteria cerebral posterior. ACS: arteria cerebelosa superior. AICA: arteria cerebelosa anteroinferior. AV: arteria vertebral. PICA: arteria cerebelosa posteroinferior. **B** a **E**) Secuencias T2-FLAIR que muestran infartos completos agudos que afectan a los territorios irrigados por las arterias cerebral posterior (**B**), cerebelosa superior (**C**), cerebelosa anteroinferior (**D**) y cerebelosa posteroinferior (**E**).*

- Segmento proximal (arterias vertebrales y arterias cerebelosas posteroinferiores): son infartos que afectan a la base del hemisferio cerebeloso, el bulbo raquídeo o ambos (v. **fig. 97-7 D** Ⓦ). El mecanismo causal más frecuente en estos casos es la aterosclerosis de gran vaso, tanto de las arterias intracraneales como extracraneales, que producen el infarto, bien por un mecanismo hemodinámico (hipoperfusión) o por un embolismo arterioarterial. Sin, embargo hasta en un 20% de este tipo de infartos, especialmente en sujetos jóvenes y cuando afectan a la región posterolateral del bulbo raquídeo, son secundarios a una disección de la arteria vertebral (**fig. 97-8**).
- Segmento medio (tronco basilar, arterias cerebelosas anteroinferiores, arterias perforantes): son infartos que afectan a la región paramediana o lateral de la protuberancia o al pedúnculo cerebeloso medio, que se producen por oclusión de arterias perforantes o circunflejas largas (arterias cerebelosas anteroinferiores) con origen en la arteria basilar, generalmente por aterosclerosis de esta arteria o por enfermedad microateromatosa o lipohialinótica de las arterias perforantes (v. **fig. 97-7 C** Ⓦ).
- Segmento distal (arterias cerebelosas superiores, *top* de la basilar y arterias cerebrales posteriores): son infartos que afectan al tercio superior del hemisferio cerebeloso o a la región temporooccipital, y que usualmente tienen un origen embólico (cardíaco o arterioarterial) (v. **fig. 97-7 D** Ⓦ).

SISTEMA PERFORANTE. INFARTOS LACUNARES

El sistema perforante está compuesto por las arterias que penetran en el parénquima encefálico y que se originan en el polígono de Willis, en la arteria coroidea anterior y en la arteria basilar. Irrigan los ganglios de la base, el tálamo, el subtálamo y el epitálamo, la cápsula interna y la región paramediana del tronco del encéfalo (arterias perforantes). Estos infartos se producen por la oclusión (proximal o distal) de una de estas arterias perforantes, que produce los llamados infartos lacunares. Por definición, el diámetro de los infartos lacunares no debe superar los 15 mm en la fase crónica, si bien en la fase aguda pueden ser mayores debido a la presencia de edema.

Las arterias que se afectan más a menudo son las lenticuloestriadas, las talamoperforantes y las perforantes de la arteria coroidea anterior (**fig. 97-9**).

Estos infartos representan entre el 11% y el 25% de todos los ictus isquémicos, y pese a que los síntomas se relacionan con su tamaño y localización, la mayoría son asintomáticos.

El mecanismo causal más frecuente (75%) es la enfermedad de pequeño vaso (microateromatosis o lipohialinosis), y menos de un 25% se producen como consecuencia de embolismos arterioarteriales secundarios a una enfermedad arteriosclerótica de gran vaso, cardioembolismo, disección arterial o trombosis local por hipercoagulabilidad. En ocasiones, estas causas más inusuales pueden provocar múltiples infartos lacunares sincrónicos, y se asocian con un peor pronóstico.

Los infartos lacunares se pueden dividir en dos grandes grupos:

- Infartos lacunares únicos: la causa más frecuente es la microateromatosis proximal de una arteria perforante o de la propia arteria en la que se origina (produciendo su oclusión proximal), en el contexto de un estado proaterosclerótico (hipercolesterolemia, diabetes). Suelen ser infartos lacunares grandes, sintomáticos, que afectan a los núcleos grises centrales y la sustancia blanca subcortical (arterias lenticuloestriadas y talamoperforantes), las cápsulas internas (arterias perforantes con origen en la arteria coroidea anterior) (**fig. 97-10**) o la parte más anterior de la protuberancia (infartos paramedianos anteriores) (**fig. 97-11**). Debido a que no suelen asociarse a hipertensión arterial, no es frecuente que se identifiquen signos atribuibles a una enfermedad lipohialinótica (infartos lacunares múltiples, microsangrados, leucoaraiosis) en los estudios radiológicos.
- Infartos lacunares múltiples: la lesión se produce por destrucción de las arterias perforantes pequeñas (<200 μm) por lipohialinosis. Se asocian con hipertensión crónica grave, y la presencia de signos de enfermedad de pequeño vaso crónica con leucoaraiosis extensa, dilatación de espacios perivasculares, y microsangrados de localización profunda (enfermedad cerebrovascular de origen hipertensivo) (**fig. 97-12**). Son infartos lacunares de pequeño tamaño y con frecuencia asintomáticos. Se localizan habitualmente en las regiones estriatocapsular y talámica, y supralenticular. Tienen una mayor tasa de recurrencias y un peor pronóstico que los infartos lacunares aislados secundarios a microateromatosis. Cuando afectan a las arterias perforantes con origen en la arteria basilar, producen infartos paramedianos distales de pequeño tamaño (sin contacto con el margen anterior de la protuberancia) (**fig. 97-13**).

El análisis de la pared vascular mediante estudios de RM de alta resolución también es de ayuda para establecer el mecanismo causal de los infartos lacunares. Así, en los infartos lacunares grandes y proximales, estos estudios detectan, en el 75% de los casos, placas ateromatosas en las arterias que dan origen a las arterias perforantes que causan los infartos (v. **figs. 97-10 y 97-11**), mientras que suelen ser negativos en los infartos lacunares pequeños secundarios a una enfermedad lipohialinótica de origen hipertensivo (v. **fig. 97-13**).

INFARTOS FRONTERA

Los infartos frontera afectan a la unión distal de al menos dos territorios arteriales no anostomóticos donde la presión de perfusión es baja, lo que los hace especialmente vulnerables a la isquemia en situaciones de hipoperfusión local o sistémica.

El mecanismo causal parece ser consecuencia de un compromiso hemodinámico (infartos de bajo flujo) por estenosis arterial proximal grave, de un embolismo arterioarterial cuando el material embólico es de pequeño tamaño y se enclava distalmente en áreas de baja presión de perfusión donde existe una limitada capacidad de lavado, o una combinación de estos dos mecanismos. Representan el 10% de los primeros ictus isquémicos y el 75% de los ictus tardíos en oclusiones de la arteria carótida interna.

Los infartos frontera se pueden dividir topográficamente en tres tipos (**figs. 97-14 y 97-15** Ⓦ):

- Infartos frontera internos (corresponden a infartos grandes que se sitúan en los centros ovales de los hemisferios cerebrales): afectan al territorio limítrofe entre las arterias perforantes con origen en el polígono de Willis y las ramas leptomeníngeas de las arterias cerebrales anterior, media y posterior. Suelen identificarse en los estudios de RM como infartos con un patrón arrosariado o en forma de cigarro, en situación paraventricular, con su eje mayor orientado en sentido anteroposterior.

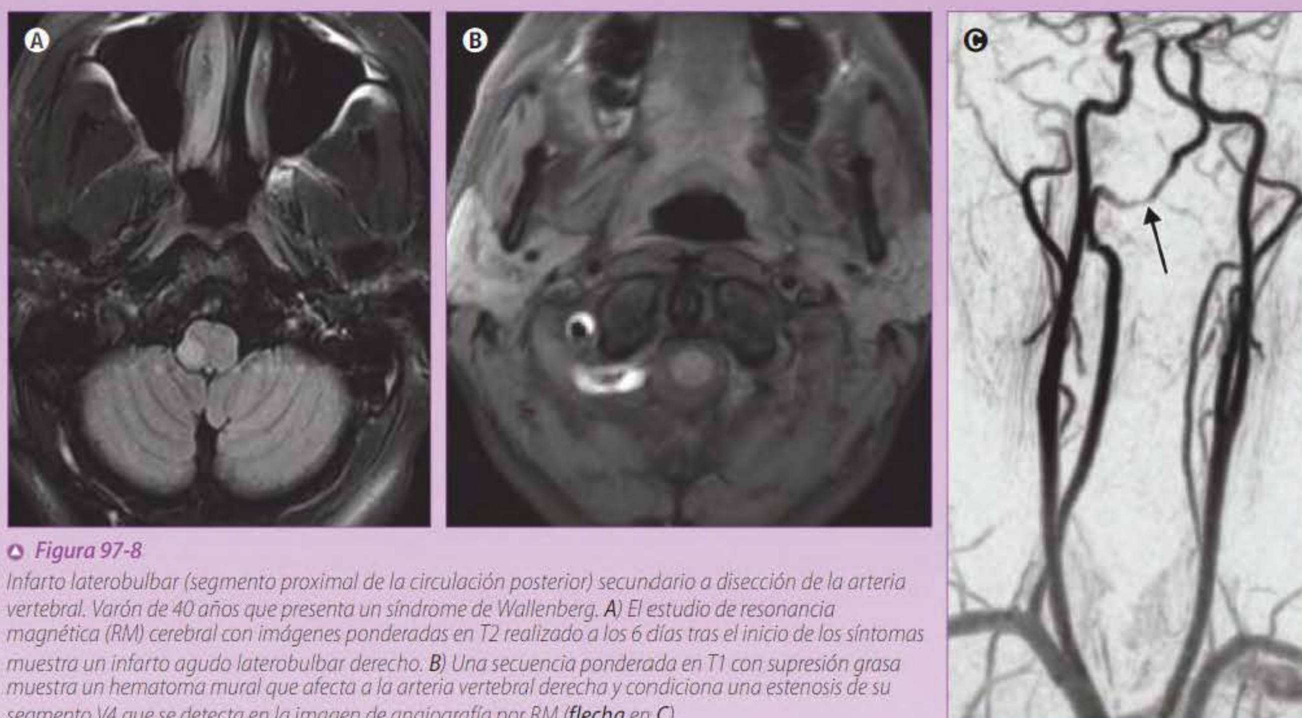


Figura 97-8

*Infarto laterobulbar (segmento proximal de la circulación posterior) secundario a disección de la arteria vertebral. Varón de 40 años que presenta un síndrome de Wallenberg. **A**) El estudio de resonancia magnética (RM) cerebral con imágenes ponderadas en T2 realizado a los 6 días tras el inicio de los síntomas muestra un infarto agudo laterobulbar derecho. **B**) Una secuencia ponderada en T1 con supresión grasa muestra un hematoma mural que afecta a la arteria vertebral derecha y condiciona una estenosis de su segmento V4 que se detecta en la imagen de angiografía por RM (**flecha** en **C**).*

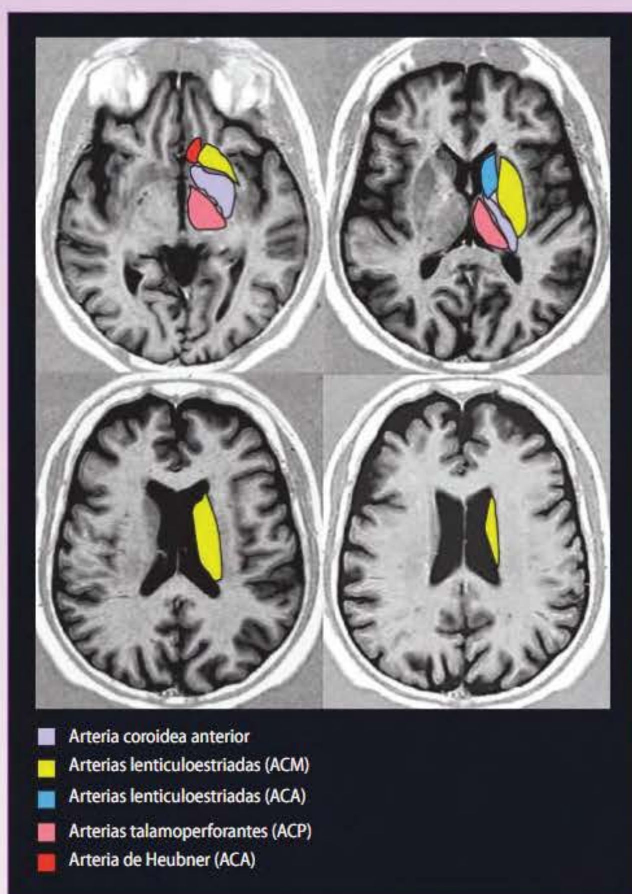


Figura 97-9

Esquemas que describen los territorios irrigados por los diferentes sistemas de arterias perforantes en los hemisferios cerebrales. ACA: arteria cerebral anterior. ACM: arteria cerebral media. ACP: arteria cerebral posterior.

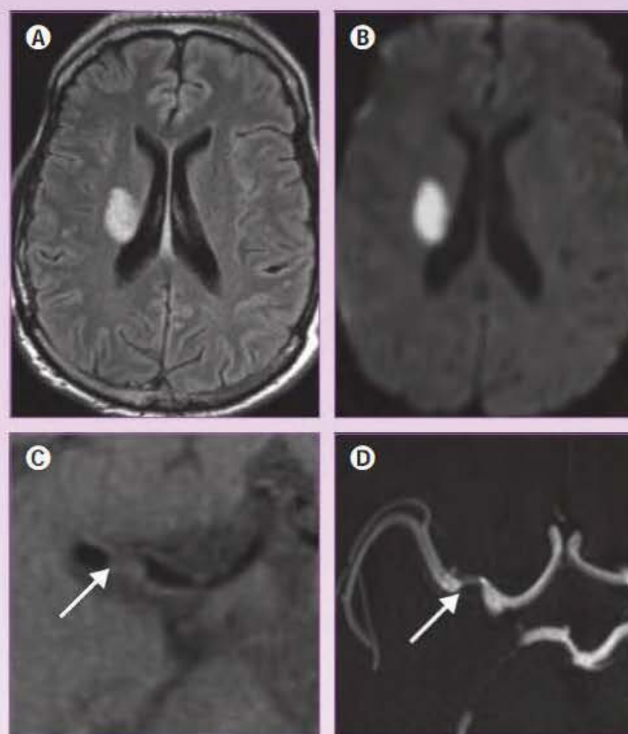


Figura 97-10

*Infarto lacunar cerebral secundario a ateromatosis de la arteria cerebral media. Varón de 65 años que presenta un ictus lacunar. **A** y **B**) El estudio de resonancia magnética (RM) con secuencia T2-FLAIR (**A**) y difusión (**B**) realizado a los 3 días del inicio de los síntomas muestra un infarto lacunar agudo de gran tamaño localizado en la región supralenticular derecha. **C** y **D**) La secuencia T1 de alta resolución muestra una placa ateromatosa que afecta al segmento horizontal de la arteria cerebral media derecha (**flecha** en **C**), que produce una estenosis de esta en el estudio de angiografía por RM (**flecha** en **D**).*

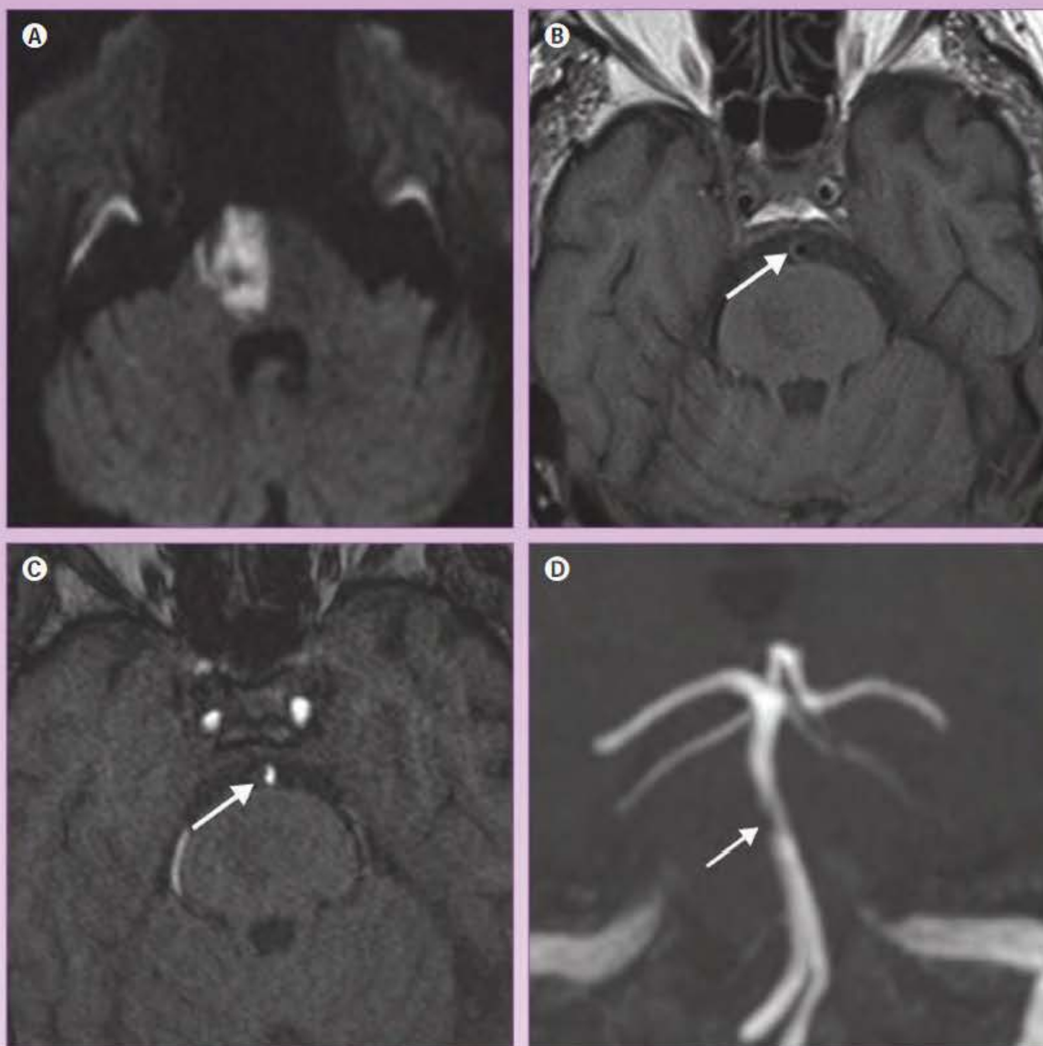


Figura 97-11 Infarto paramediano pontino por ateromatosis de la arteria basilar. Varón de 65 años que presenta un síndrome agudo de tronco. ***A***) El estudio de resonancia magnética (RM) con secuencias de difusión realizado a los 6 días tras el inicio de los síntomas muestra un infarto agudo que afecta a la región paramediana de la hemiprotuberancia derecha, alcanzando su margen anterior. Estas características sugieren que el infarto es secundario a una enfermedad ateromatosa de la arteria basilar. ***B** a **D***) Las secuencias de RM ponderadas en T1 (***B***) y angiográficas (***C** y **D***) confirman la existencia de una placa ateromatosa excéntrica que afecta al segmento medio de la arteria basilar, condicionando una moderada estenosis de esta (***flechas***).

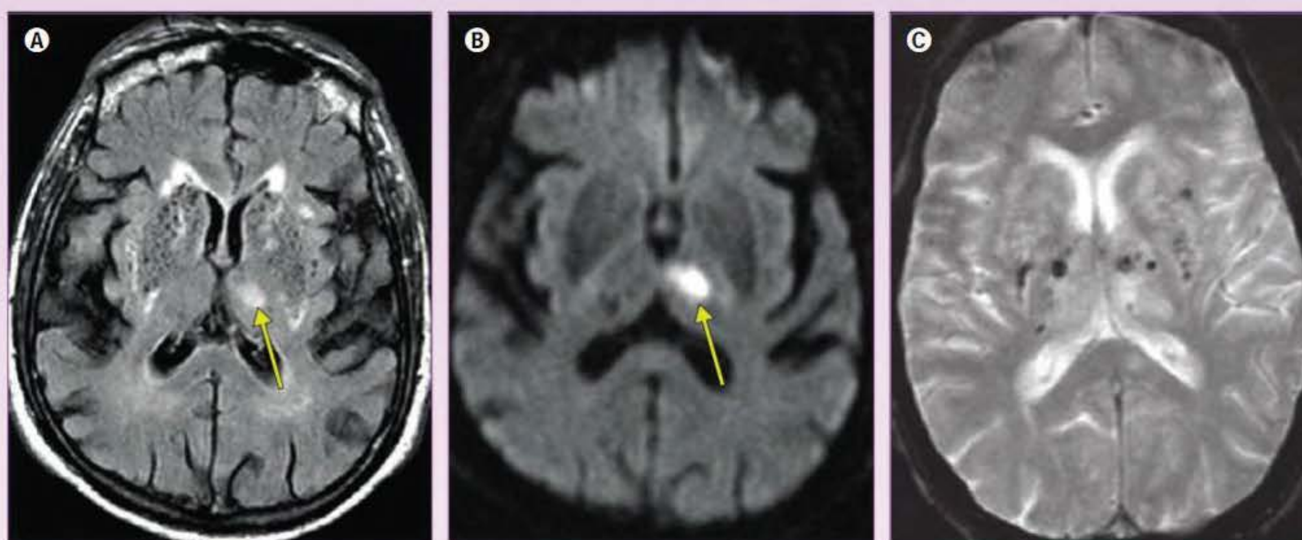


Figura 97-12

*Infarto lacunar cerebral secundario a enfermedad lipohialinótica. Varón de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial que presenta un ictus lacunar. **A** a **C**) El estudio de resonancia magnética con secuencias T2-FLAIR (**A**), difusión (**B**) y T2* (**C**) realizado a los 3 días del inicio de los síntomas muestra un infarto lacunar agudo que afecta al tálamo izquierdo (**flechas**), que se asocia con una dilatación generalizada de los espacios perivasculares de Virchow-Robin y múltiples microhemorragias crónicas localizadas en la profundidad de los hemisferios cerebrales (**C**).*

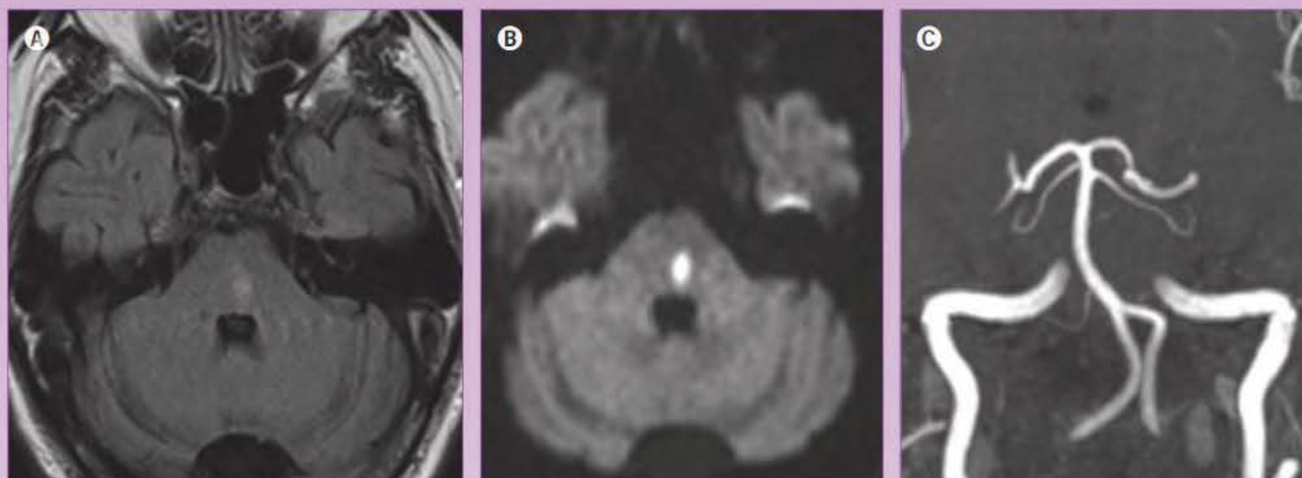


Figura 97-13

Infarto lacunar pontino secundario a lipohialinosis. Varón de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial, que presenta una oftalmoplejía internuclear. A y B) El estudio de resonancia magnética (RM) con secuencias T2-FLAIR (A) y difusión (B) realizado a los 5 días tras el inicio de los síntomas muestra un pequeño infarto agudo que afecta a la región paramediana posterior de la hemiprotuberancia izquierda. Estas características sugieren que el infarto es secundario a una enfermedad lipohialinótica de las arterias perforantes con origen en la arteria basilar. C) En estos infartos no suele demostrarse enfermedad ateromatosa de la arteria basilar, tal como se evidenció en el estudio de angiografía por RM.

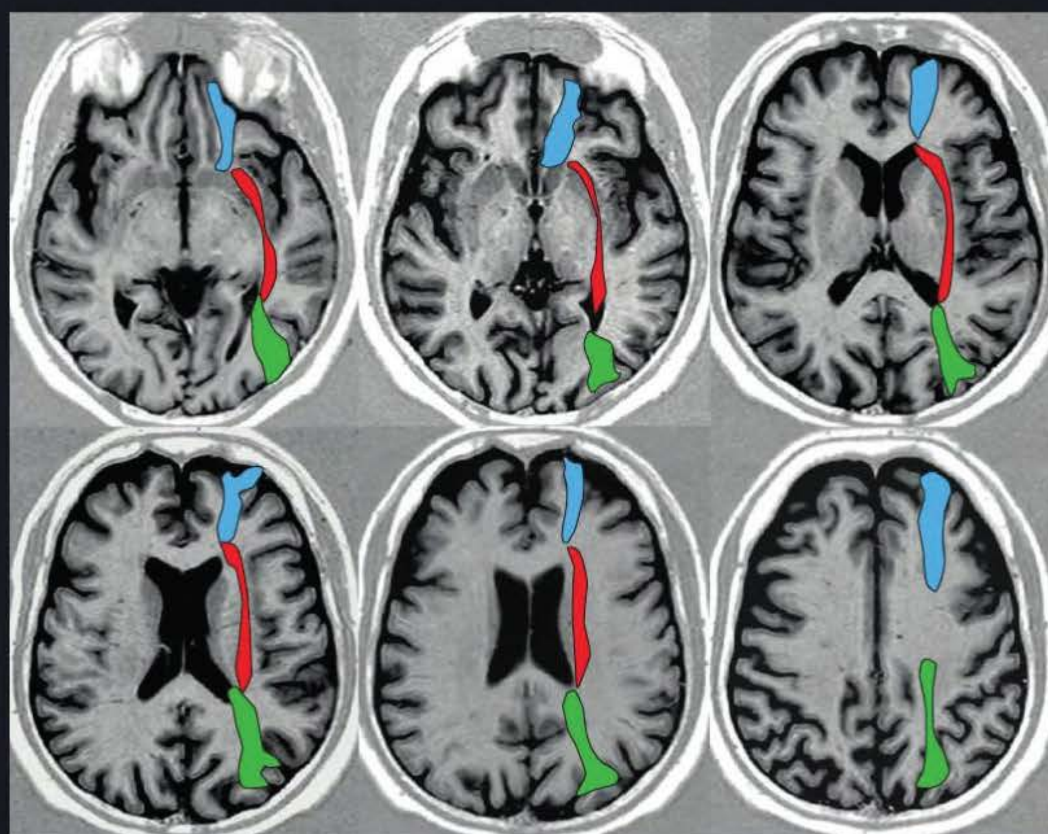


Figura 97-14

Esquemas que describen la topografía de los diferentes territorios frontera en los hemisferios cerebrales.

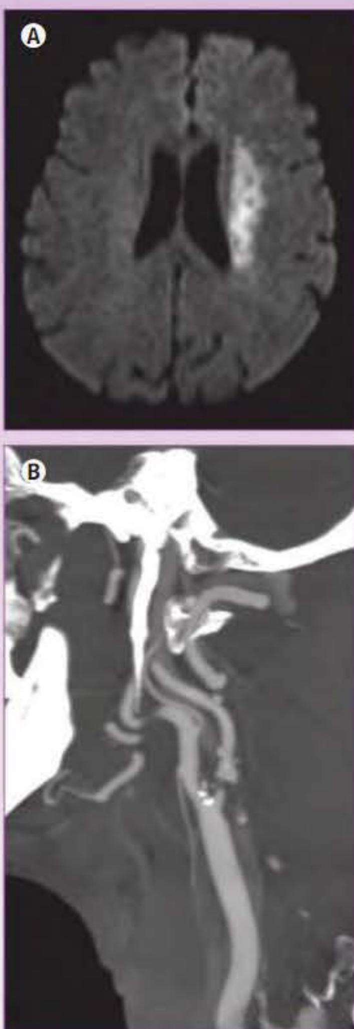


Figura 97-16 Infarto frontera interno secundario a ateromatosis de la arteria carótida interna. Varón de 67 años que presenta un ictus silviano izquierdo. ***A)*** El estudio de resonancia magnética cerebral utilizando secuencias de difusión realizado a los 10 días tras el inicio de los síntomas muestra un infarto agudo que afecta al territorio frontera interno del hemisferio cerebral izquierdo, que sugiere su origen hemodinámico. ***B)*** Un estudio de angiografía por tomografía computarizada demostró la existencia de una estenosis crítica en el origen de la arteria carótida interna izquierda.

- Infartos frontera corticales anteriores: afectan al territorio limítrofe entre las arterias cerebrales anterior y media.
- Infartos corticales posteriores: afectan al territorio limítrofe entre las arterias cerebrales posterior y media.

Los infartos frontera corticales anteriores o posteriores aislados son difíciles de diferenciar de los infartos territoriales parciales de la ACM, lo que explica que con frecuencia no sean secundarios a un compromiso hemodinámico por una estenosis arterial proximal grave, sino a un embolismo arterioarterial o cardíaco. Por el contrario, el mecanismo hemodinámico probablemente asociado a un embolismo arterioarterial de origen aterosclerótico es el mecanismo causal más frecuente en los infartos frontera internos (**fig. 97-16**), o cuando se afectan de forma sincrónica los territorios corticales anterior y posterior. Estos infartos hemodinámicos tienen un mal pronóstico, y se asocian con una extensa y grave hipoperfusión identificable en los estudios de perfusión por TC o por RM (**fig. 97-17** Ⓦ), y son especialmente frecuentes en estenosis que afectan a la ACM (**fig. 97-18**).

SITUACIONES ESPECIALES

Infartos agudos múltiples sincrónicos

Hasta un 17% de los pacientes con un ictus isquémico agudo muestran infartos agudos múltiples en los estudios neurorradiológicos (especialmente en los de difusión por RM). Estos pueden tener varios mecanismos causales, que pueden sugerirse por su patrón topográfico. Así, pueden establecerse cinco tipos:

1. Infartos múltiples en territorios frontera interno. Cuando son unilaterales se relacionan con estenosis grave de arterias intracraneales o extracraneales (v. **fig. 97-18**), mientras que cuando son bilaterales suelen deberse a hipoperfusión global transitoria profunda (p. ej., tras paro o cirugía cardíaca, por intoxicaciones que produzcan depresión respiratoria), asociados o no a patología vascular difusa (**fig. 97-19** Ⓦ).
2. Infartos múltiples uniterritoriales dependientes de la circulación anterior. Se producen como consecuencia de la fragmentación de un trombo en una arteria proximal. El origen más frecuente de estos émbolos proviene de la ateromatosis carotídea (**fig. 97-20**) o de la ACM. Los trombos también pueden provenir de la fragmentación de un émbolo mayor o de una disección carotídea (émbolos de la falsa luz).
3. Infartos múltiples multiterritoriales dependientes de la circulación anterior y posterior atribuibles a variables anatómicas proximales. Las variantes anatómicas del polígono de Willis, que son múltiples y frecuentes, pueden explicar la distribución multiterritorial de los infartos. Así, por ejemplo, en sujetos con un origen fetal de la arteria cerebral posterior, en los que un embolismo arterioarterial secundario a una enfermedad arteriosclerótica de la arteria carótida interna produce infartos tanto en territorios irrigados por la circulación anterior como por la posterior, o cuando existe un origen común de ambas arterias cerebrales anteriores (por agenesia del segmento proximal de una de ellas), en los que se pueden producir infartos bilaterales en los lóbulos frontales (**fig. 97-21**).
4. Infartos múltiples multiterritoriales dependientes de la circulación anterior y posterior no atribuibles a variables anatómicas proximales. Generalmente se producen por embolismos de origen proximal a los troncos supraaórticos. El origen de los émbolos puede ser:
   - Cardíaco (**fig. 97-22** Ⓦ).
   - Arterioarterial: por aterosclerosis o disección aórtica (**fig. 97-23**).
   - Raramente se producen infartos múltiples corticales multiterritoriales como consecuencia de estados de hipercoagulabilidad.
5. Infartos lacunares múltiples sincrónicos, causados por hipoperfusión cerebral, poliglobulia, hiperfibrinogenemia, procesos trombóticos difusos, etc.

Mecanismos de infarto en las disecciones arteriales

Las disecciones espontáneas de las arterias extracraneales son la segunda causa de ictus en pacientes menores de 45 años (10-25%) y se producen como consecuencia de una disrupción de las capas íntimas o media de la pared arterial (afectando con mayor frecuencia a las arterias carótidas y vertebrales extracraneales), que pueden causar un hematoma intramural que provoca habitualmente un incremento del diámetro del vaso y una estenosis de la luz arterial. Con menor frecuencia, las disecciones arteriales pueden afectar a las arterias intracraneales, tanto las dependientes del sistema carotídeo como del vertebrobasilar.

Las disecciones pueden ser espontáneas o traumáticas y son causa de diferentes manifestaciones clínicas, como ictus isquémico, cefalea, dolor cervical, acúfenos, síndrome de Horner y neuropatías craneales.



Figura 97-18
Infarto frontera interno secundario a ateromatosis de la arteria cerebral media. Varón de 70 años que presenta un ictus silviano. ***A****) El estudio de resonancia magnética (RM) cerebral con imágenes de difusión realizado a los 6 días del inicio de los síntomas muestra un infarto en el territorio frontera interno del hemisferio cerebral izquierdo.* ***B*** *a* ***E****) Secuencias de RM de alta resolución ponderadas en T2 (****B****) y T1 con contraste (****C****) muestran una placa ateromatosa en el margen superior del segmento proximal de la arteria cerebral media izquierda (****flechas*** *en* ***B*** *y* ***C****), que condiciona una estenosis grave de la arteria cerebral media, demostrada en el estudio de angiografía por RM (****flechas*** *en* ***D*** *y* ***E****).*

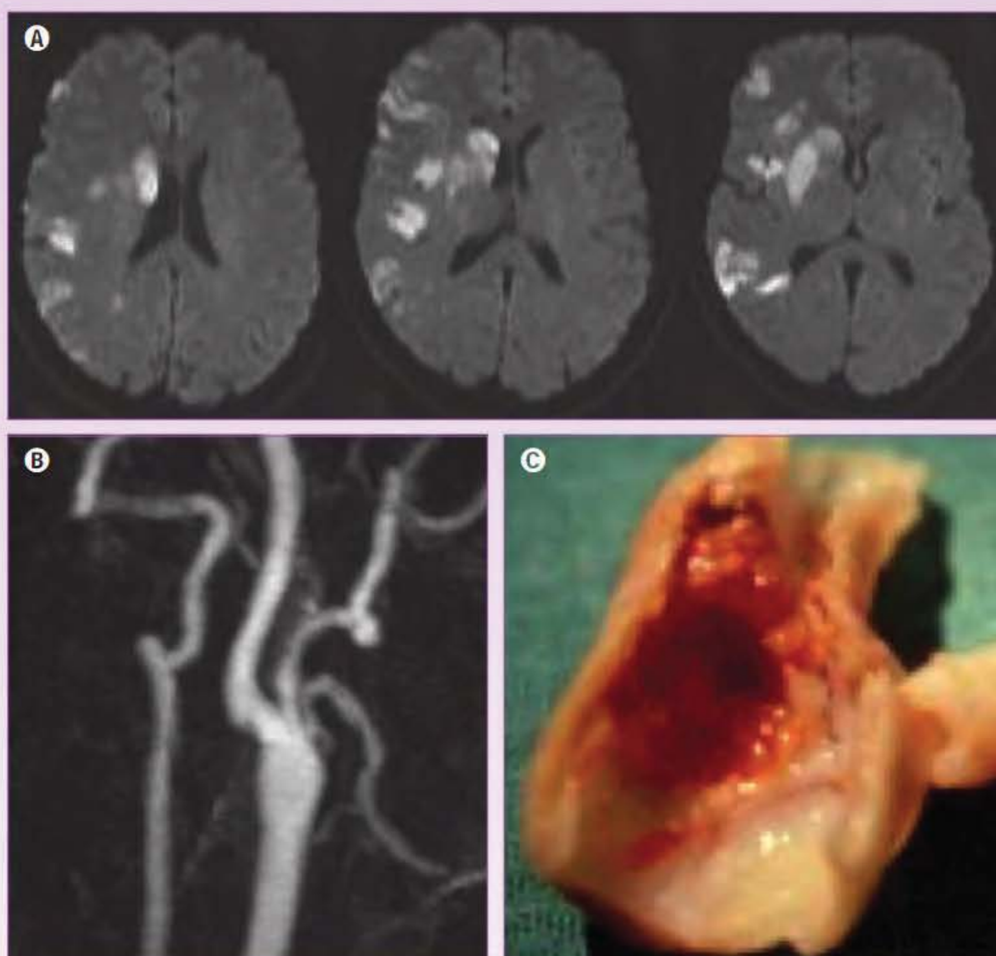


Figura 97-20
Infartos múltiples uniterritoriales (infartos fragmentados en el territorio silviano derecho). Varón de 61 años que presenta un ictus silviano derecho. ***A****) El estudio de resonancia magnética (RM) cerebral con imágenes de difusión identifica múltiples infartos agudos que afectan al territorio irrigado por la arteria cerebral media derecha.* ***B****) La angiografía por RM muestra una moderada estenosis aterosclerótica que afecta al origen de la arteria carótida interna.* ***C****) Obsérvese el material aterotrombótico en el interior de la pieza de endarterectomía.*

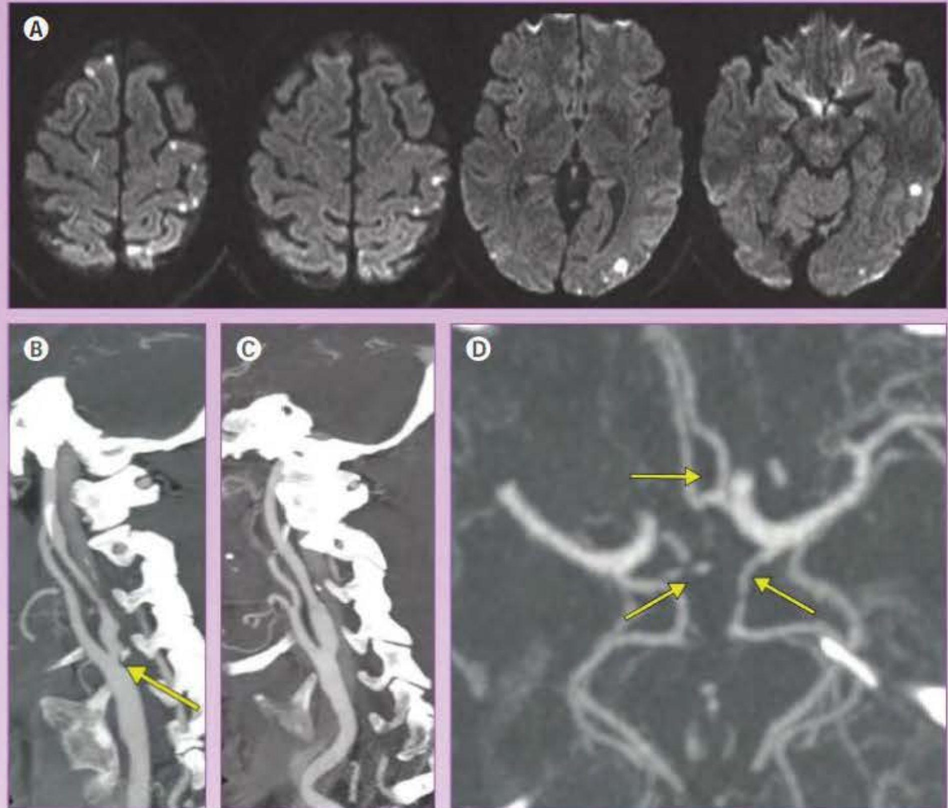


Figura 97-21 Infartos múltiples agudos multiterritoriales visibles en una secuencia de difusión (**A**) que comprometen ambos hemisferios cerebrales (territorios irrigados por ambas arterias cerebrales anteriores, la cerebral media izquierda y la cerebral posterior izquierda). El estudio de angiografía por tomografía computarizada (**B** a **D**) mostró una estenosis aterosclerótica de la arteria carótida interna izquierda (**flecha** en **B**), mientras que la bifurcación carotídea derecha era estrictamente normal (**C**). El análisis de los vasos intracraneales (**D**) mostró una agenesia del segmento proximal de la arteria cerebral anterior derecha que se rellenaba distalmente a través de la arteria comunicante anterior a partir de la arteria cerebral anterior izquierda (**flecha** anterior en **D**). También se observa un origen fetal de ambas arterias cerebrales posteriores (relleno por las arterias carótidas internas) debido a agenesia del segmento proximal de estas (**flechas posteriores** en **D**). Estas variantes del polígono de Willis explican la distribución multiterritorial de los infartos secundarios a una lesión aterosclerótica de una única arteria.

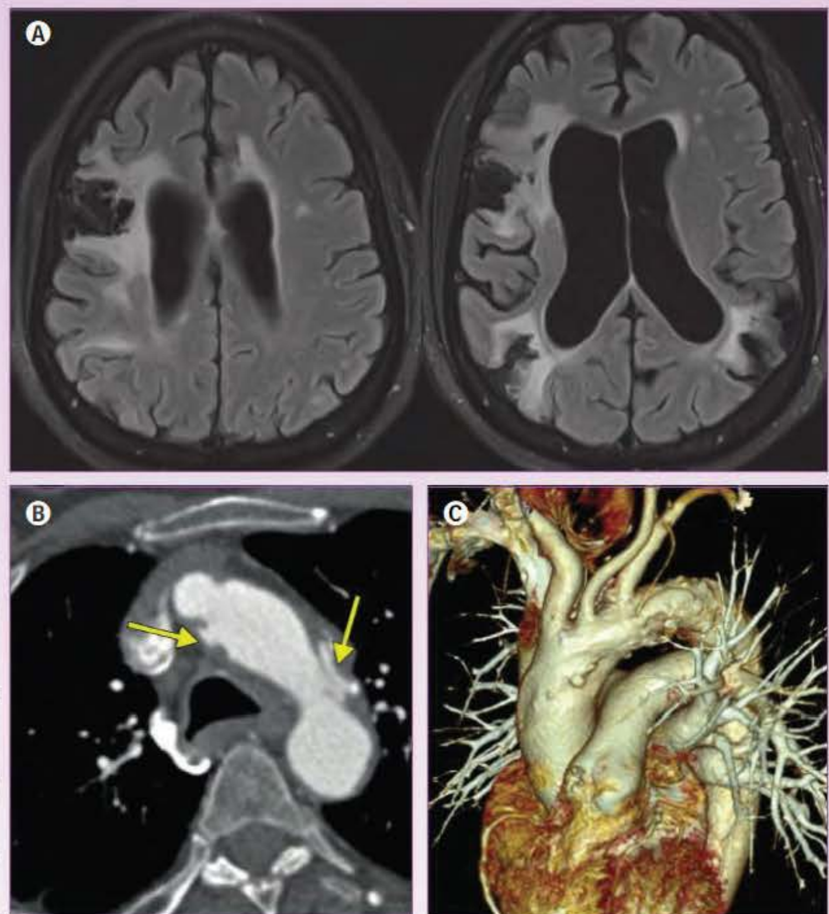


Figura 97-23 Infartos cerebrales multiterritoriales aortogénicos (ateromatosis del arco aórtico). Varón de 82 años con antecedentes de infartos silvianos. **A**) El estudio de resonancia magnética cerebral con secuencias T2-FLAIR muestra múltiples infartos crónicos que afectan a ambos territorios silvianos. **B** y **C**) Un estudio de angiografía por tomografía computarizada muestra una ateromatosis difusa del cayado aórtico con ulceraciones que afectan a la cara medial del arco aórtico proximal y a la cara lateral de la aorta torácica descendente proximal (placas inestables) (**flechas**), con permeabilidad del origen de los troncos arteriales supraaórticos (**C**).
Cortesía del Dr. Hug Cuéllar.

En un porcentaje pequeño pero significativo de pacientes, las disecciones espontáneas de la arteria vertebral de localización intracraneal o bien extracraneal pero con extensión intracraneal, pueden ocasionar una hemorragia subaracnoidea, en ocasiones asociada a un ictus isquémico.

La angiografía convencional se ha considerado clásicamente la técnica diagnóstica de referencia, pero en la actualidad las técnicas no invasivas (RM y TC) son adecuadas para establecer este diagnóstico, tanto para las disecciones que afectan a las arterias carótidas internas como a las vertebrales. Ambas técnicas permiten detectar no solo el grado y extensión de la estenosis que producen (utilizando la angiografía por RM o por TC), sino también identificar el hematoma mural (especialmente mediante secuencias T1 con supresión grasa de RM), y el *flap* intimal (**fig. 97-24**; v. **fig. 97-8**).

Las disecciones arteriales se asocian a menudo a infarto cerebral, existiendo varios tipos, que pueden presentarse de forma única o combinada, y que tienen mecanismos causales diferentes (**fig. 97-25** Ⓦ):

- Infartos territoriales parciales únicos o múltiples por embolismo arterioarterial (émbolos que se desprenden de la falsa luz).
- Infartos territoriales masivos por oclusión arterial. La oclusión aguda de una gran arteria, como la arteria carótida interna, puede generar infartos territoriales de la circulación anterior.
- Infartos frontera por mecanismo hemodinámico. La disminución del FSC por la estenosis secundaria a la disección puede generar infartos en los territorios limítrofes arteriales.
- Infartos de pequeño vaso por oclusión de arterias circunflejas o perforantes, especialmente en el territorio posterior, que se pueden deber a embolismos arterioarteriales o a exclusión de su origen por la falsa luz de la disección. Este tipo de mecanismo se produce en particular en disecciones intracraneales (**fig. 97-26**).

Objetivo del diagnóstico por la imagen en el ictus agudo

El ictus agudo debe considerarse una emergencia médica, ya que su tratamiento precoz disminuye la morbimortalidad de forma significativa. Tanto la TC como la RM pueden utilizarse como prueba de imagen inicial para su diagnóstico. La RM es más sensible para la valoración de la isquemia cerebral, si bien la TC sigue siendo la técnica de imagen más utilizada en la práctica clínica, por su rapidez y disponibilidad y porque ofrece, en la mayoría de los casos, la información necesaria para un correcto manejo terapéutico de los pacientes.

Estos estudios tienen como objetivo principal no solo descartar la presencia de un ictus hemorrágico u otras patologías que pueden simular clínicamente un ictus isquémico, sino además ofrecer información temprana sobre la presencia, extensión y grado de viabilidad del tejido isquémico, así como identificar la posible lesión vascular responsable del ictus (utilizando secuencias de angiografía por TC o por RM), y sugerir el mecanismo causal.

El tratamiento médico con rtPA es el más empleado inicialmente, por haberse demostrado su eficacia y por su disponibilidad, pero tiene una ventana terapéutica muy estrecha (primeras 4,5 h) y menores índices de reperfusión en oclusiones arteriales proximales. La trombectomía mecánica ha sido introducida recientemente y ofrece potenciales beneficios, como ampliar la ventana terapéutica del tratamiento médico (hasta 6-8 h) y la posibilidad de conseguir una recanalización completa tanto en oclusiones de la arteria carótida como proximales de las arterias cerebrales media y anterior. Sin embargo, el tratamiento recanalizador tiene sus limitaciones, como el riesgo de transformación hemorrágica, que aumenta en relación con las horas transcurridas desde el inicio de los síntomas.

En general, para seleccionar a los pacientes que se pueden beneficiar de un tratamiento recanalizador es suficiente practicar un examen de TC simple o RM (secuencias T2* o de susceptibilidad magnética, T2-FLAIR y difusión), que se debe complementar con un estudio angiográfico (por TC o RM). Los estudios de perfusión (con TC o RM) son útiles para valorar la presencia y extensión de la penumbra isquémica, especialmente en pacientes candidatos a trombectomía mecánica fuera de la ventana terapéutica.

Sin embargo, la información más relevante para la selección de estos pacientes se puede obtener a partir de estudios de TC o RM convencionales complementados con un estudio angiográfico, ya que permiten descartar la hemorragia intracerebral como causa del ictus, así como definir la presencia y localización de la oclusión arterial que causa los síntomas clínicos. La mayoría de los pacientes con una oclusión vascular proximal muestran áreas de penumbra isquémica en las primeras horas tras el inicio de los síntomas, por lo que no es imprescindible un estudio de perfusión para seleccionarlos para el tratamiento con trombectomía mecánica.

Tomografía computarizada en el ictus isquémico agudo

Tomografía computarizada simple

Por su amplia disponibilidad, rapidez de ejecución y probada eficacia, la TC cerebral simple sigue siendo en la mayoría de instituciones el examen neurorradiológico de primera elección en pacientes que presentan un ictus agudo.

La TC permite diferenciar con gran precisión un ictus isquémico de uno hemorrágico y descartar la presencia de lesiones intracraneales de origen no vascular causales del cuadro íctico, como tumores o hematomas subdurales.

Los signos precoces de infarto cerebral en la TC simple son los siguientes (**fig. 97-27**):

- Hipodensidad del núcleo lenticular, que afecta tanto al núcleo pálido como al putamen, si bien el primero se afecta de forma más temprana.
- Pérdida del ribete insular producido por la hipodensidad de la corteza a este nivel, que da lugar a pérdida de la distinción entre la cápsula externa/extrema y la corteza insular.
- Borramiento de los surcos de la convexidad, expresión de edema cerebral focal.
- Hipodensidad del parénquima cerebral, que afecta tanto a la sustancia gris como a la blanca. La presencia de hipodensidad parenquimatosa muy evidente indica probablemente que se ha sobrepasado la ventana terapéutica y debería ser una contraindicación al tratamiento con rtPA.

La interpretación de estos signos es, en ocasiones, difícil y está sujeta a excesiva variabilidad, ya que pueden influir factores como la presencia de atrofia, de leucoaraiosis extensa, de infartos crónicos, de artefactos de movimiento, o un mal posicionamiento del

Figura 97-24
*Disección de la arteria carótida interna extracraneal izquierda. **A** y **B**) El estudio de resonancia magnética con secuencias T2 (**A**) y T1 con supresión grasa (**B**) muestra el típico hematoma mural excéntrico. **C** y **D**) Secuencias angiográficas obtenidas con técnica en tiempo de vuelo (**C**) y con una secuencia T1 tras la administración de contraste (**D**) muestran la relación entre el hematoma mural y la luz verdadera (**C**) y la oclusión de la arteria «en punta de lápiz» (**flecha**).*

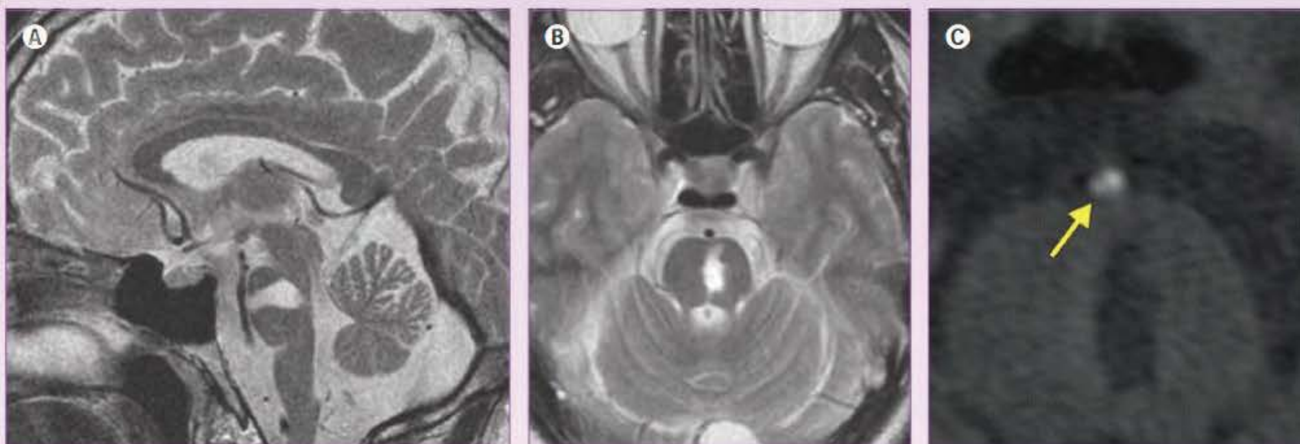


Figura 97-26
*Infarto paramediano protuberancial secundario a disección de la arteria basilar. **A** y **B**) Imágenes ponderadas en T2 obtenidas en los planos sagital (**A**) y transversal (**B**) que muestran un infarto paramediano izquierdo grande. **C**) La secuencia angiográfica obtenida con técnica en tiempo de vuelo identifica una doble luz de la arteria basilar (**flecha**).*

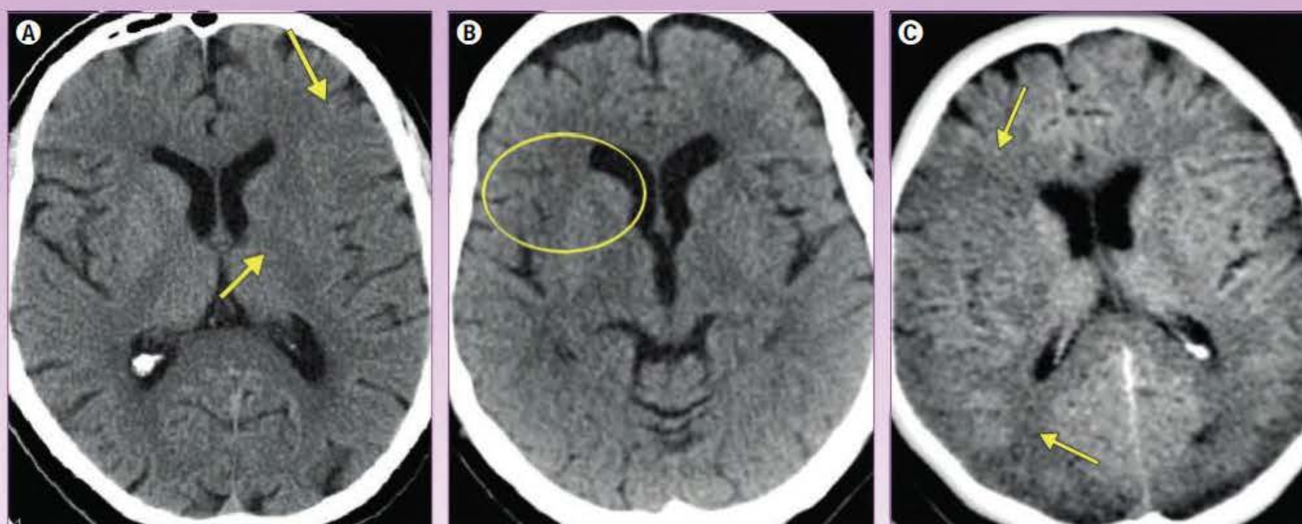


Figura 97-27

*Signos precoces de infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha. A) Hipodensidad del núcleo lenticular y borramiento de los surcos corticales en el hemisferio izquierdo (**flechas**). B) Borramiento (hipodensidad) del ribete cortical insular derecho (**óvalo**). C) Leve hipodensidad difusa del territorio silviano derecho con desaparición del contraste entre la sustancia gris y la blanca (**flechas**).*

paciente, entre otros. Para minimizar esta variabilidad en la interpretación de los estudios de TC se puede utilizar la escala ASPECTS (*Alberta Stroke Program Early CT Score*). Esta escala divide el territorio irrigado por la ACM en 10 regiones que se identifican en diferentes cortes transversales obtenidos sobre los ganglios basales, los ventrículos laterales y la región supraventricular (**fig. 97-28**). Todo el territorio irrigado por la ACM tiene un valor máximo de 10 puntos (uno por cada área), y se resta uno por cada área comprometida, considerando un área afecta cuando sea hipodensa. Estas alteraciones deben identificarse en al menos dos cortes consecutivos (comprobando que no se está valorando un volumen parcial), y no se debe restar ningún punto en áreas que muestren únicamente borramiento de los surcos corticales, ya que este signo no siempre es indicativo de una lesión isquémica irreversible (**figs. 97-29 Ⓦ y 97-30 Ⓦ**).

El punto de corte para seleccionar a un paciente candidato a tratamiento con trombectomía mecánica sería un valor en la escala ASPECTS mayor o igual a 7 (o mayor o igual a 6 cuando la escala se basa en imágenes de difusión por RM, o en las reconstrucciones gruesas de las imágenes fuente de la angiografía por TC, por ser más sensibles en la detección de signos precoces de isquemia). En la selección de pacientes para tratamiento trombolítico con rtPA (dentro de las primeras 4,5 h) no es necesario utilizar la escala ASPECTS, ya que incluso valores por debajo de 7 no se consideran contraindicación.

Otro signo valorable en la TC simple es el signo de la ACM hiperdensa, que no es estrictamente un signo temprano de infarto, y representa la presencia de un trombo o émbolo intraarterial. Su localización más frecuente es el primer segmento (M1) de la ACM, pero también puede identificarse en otros segmentos arteriales (**fig. 97-31 Ⓦ**). Aunque tiene una alta especificidad, su sensibilidad es relativamente baja. Ocasionalmente, este signo puede ser falsamente positivo, en especial cuando se presenta de forma bilateral y en pacientes con calcificación de arterias ateroscleróticas o con hematócritos altos.

Tomografía computarizada avanzada

Con la TC avanzada se obtienen, mediante técnica multicorte, estudios de perfusión, de angiografía por TC (angio-TC) y de la circulación colateral arterial.

Tomografía computarizada de perfusión

La TC de perfusión, llamada «de primer paso», se obtiene a partir de la realización de cortes rápidos seriados sobre el parénquima cerebral en una misma posición anatómica adquiridos de forma inmediatamente posterior a la administración de un bolo de contraste intravenoso. Ofrece información temporal del paso de contraste a través de la red capilar del tejido cerebral y, por tanto, permite calcular mapas hemodinámicos cuantitativos en los que participa el factor tiempo, como son los derivados del FSC y del tiempo de tránsito medio.

A partir de los estudios de TC de perfusión pueden obtenerse diferentes mapas hemodinámicos: tiempo hasta el pico (TP); tiempo de tránsito medio (TTM), volumen sanguíneo cerebral (VSC) y FSC. La aproximación a la penumbra isquémica se realiza a partir de la discordancia (*mismatch*) existente entre los mapas de VSC y TTM o FSC. El VSC es el parámetro que mejor predice el tamaño final del infarto (*core*), siendo el FSC el mejor indicador del tejido en penumbra. Se considera positiva la presencia de *mismatch* cuando el volumen de la lesión en el mapa de TTM o FSC es al menos un 20% superior al de la lesión identificada en los mapas de VSC. Si bien existen programas automáticos que calculan esta discordancia, en la práctica habitual el simple análisis visual puede considerarse suficiente (**fig. 97-32**).

Los estudios de TC de perfusión no son estrictamente necesarios en la selección de pacientes candidatos a terapia recanalizadora dentro de la ventana terapéutica (hasta las primeras 6-8 h), cuando la sola combinación de una TC simple y angio-TC es suficiente. Sin embargo, ayuda a seleccionar pacientes en ventanas ampliadas, con la demostración de áreas de penumbra isquémica.

Figura 97-28 Escala ASPECTS (Alberta Stroke Program Early CT Score). *El territorio irrigado por la arteria cerebral media se divide en 10 regiones. Se resta un punto por cada región que se muestre hipodensa. C: núcleo caudado. I: ínsula. IC: cápsula interna. L: núcleo lenticular. M1 a M6: segmentos corticales irrigados por la arteria cerebral media.*



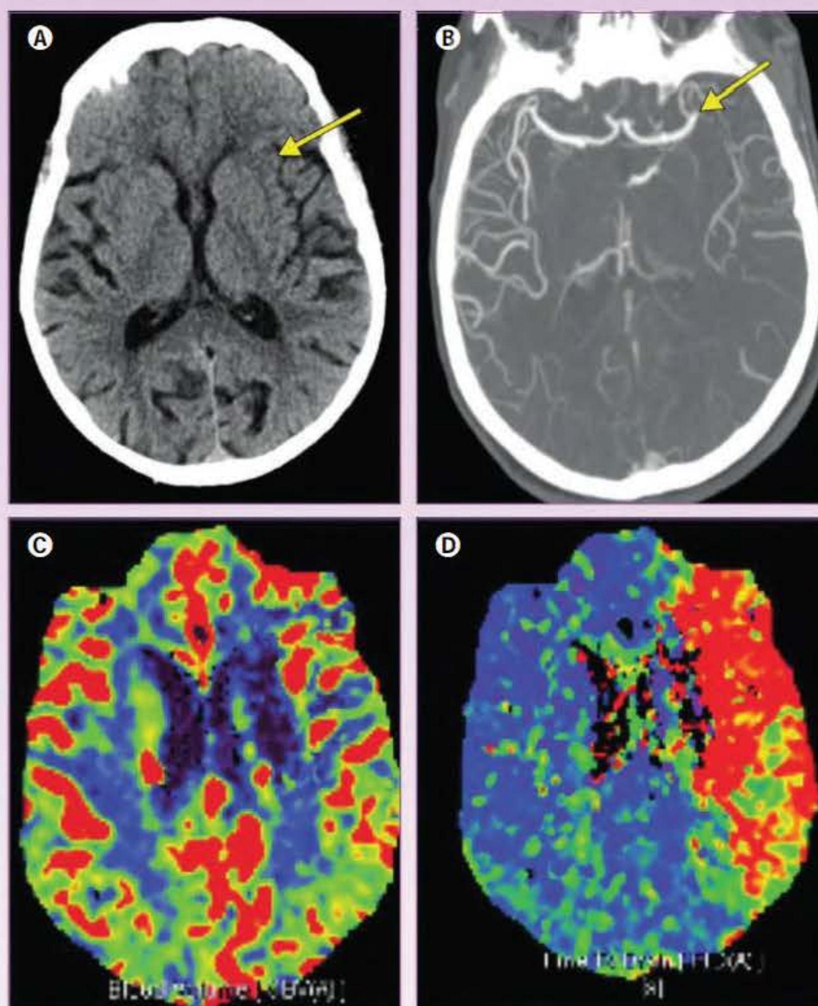


Figura 97-32

Paciente de 79 años que presenta de forma brusca dificultad para la emisión del lenguaje y debilidad de extremidades derechas. ***A****) La tomografía computarizada (TC) simple muestra una leve hipodensidad en la región insular anterior izquierda (ASPECTS 9) (****flecha****).* ***B****) La angiografía por TC identifica una oclusión de la arteria cerebral media (ACM) izquierda (****flecha****).* ***C*** *y* ***D****) Una TC por perfusión identifica una disminución del volumen sanguíneo cerebral que afecta al territorio profundo (****C****) y un tiempo de tránsito medio alargado que compromete de forma completa al territorio de la ACM (****D****).*

En ocasiones, la TC de perfusión puede ayudar a detectar las oclusiones arteriales, sobre todo cuando son distales (**fig. 97-33** Ⓦ).

▷ *Angiografía por tomografía computarizada*

Los estudios de angio-TC han demostrado una elevada sensibilidad en la detección de oclusiones arteriales causales de ictus isquémicos en fase aguda, y se considera un examen imprescindible junto a la TC simple en el estudio inicial de pacientes con ictus isquémicos potencialmente tratables con trombectomía mecánica. Estos estudios permiten una adecuada valoración de la permeabilidad de los troncos supraaórticos y de la circulación intracraneal, así como de la existencia de una enfermedad aterosclerótica de la aorta torácica, que es una causa a menudo no detectada de infartos cerebrales (v. **fig. 97-23**). Es por ello que estos estudios deben abarcar desde el cayado de la aorta hasta la calota craneal. Para valorar los troncos supraaórticos es mejor la visualización en proyección sagital, y para la circulación intracraneal debe combinarse la proyección transversal y coronal (muy útil en la valoración del segmento proximal de la ACM) (**fig. 97-34** Ⓦ), con proyecciones multiplanares para valorar adecuadamente ramas más distales (v. **fig. 97-33** Ⓦ).

Los estudios de angio-TC también permiten valorar la circulación colateral arterial añadiendo dos fases adicionales intracraneales tras la realización de una primera fase arterial, realizando en total tres adquisiciones, con lo que se evalúa en tres tiempos diferentes el llenado vascular y, por lo tanto, la circulación colateral. Una buena circulación colateral retrasaría la progresión de zonas de penumbra isquémica a infarto, y podría ser un factor que ayudara a ampliar la ventana terapéutica en la que sería efectiva la trombectomía mecánica (**fig. 97-35** Ⓦ). Múltiples estudios publicados han demostrado la influencia de la circulación colateral en la respuesta clínica precoz, el volumen de infarto y el pronóstico funcional del paciente. Además, se ha observado que una circulación colateral pobre predice un menor porcentaje de recanalización y mayor riesgo de transformación hemorrágica. De todas formas, actualmente no se excluye a ningún paciente de la terapia recanalizadora basándose únicamente en la presencia de una buena o mala circulación colateral.

También a partir de las imágenes obtenidas en los estudios de angio-TC se puede valorar el parénquima cerebral a partir de reconstrucciones gruesas, que facilitan la identificación de zonas de hipodensidad en el parénquima infartado, complementando la interpretación de la TC simple (**fig. 97-36**).

Resonancia magnética en el ictus isquémico

La RM convencional es más sensible y específica que la TC en la identificación de la presencia, topografía y extensión de los infartos y en determinar su mecanismo causal. Su utilización puede recomendarse en los ictus de origen temporal indeterminado o del despertar, y en general en el estudio de los infartos que afecten al territorio vertebrobasilar, en los ictus lacunares y cuando se considere relevante determinar la caracterización de los infartos supratentoriales (en fase aguda/subaguda).

El protocolo de imagen por RM para el estudio del ictus en fase hiperaguda incluye de forma obligatoria secuencias de susceptibilidad magnética (T2*), difusión (RM), T2-FLAIR y angiográficas, siendo opcional la obtención de secuencias de perfusión con técnica de primer paso de contraste.

El objeto de este estudio multimodal de RM es excluir la presencia de hemorragia, determinar la presencia y extensión del tejido isquémico irreversible, y valorar la permeabilidad de la circulación arterial y, de forma opcional, la presencia y extensión de áreas de penumbra isquémica. Ello ha de permitir la identificación de pacientes que podrían beneficiarse de terapias recanalizadoras, como alternativa a los estudios multimodales de TC.

■ *Secuencias T2* o de susceptibilidad magnética*

Si bien la TC es la técnica de imagen de elección para excluir una hemorragia cerebral aguda, la RM con secuencias T2* tiene una sensibilidad similar, e incluso mayor para la detección de microsangrados crónicos. La secuencia T2* también es útil para la detección de trombos intraluminales debido a su contenido en desoxihemoglobina, siendo más sensible y específica que el signo de la ACM hiperdensa visualizado por TC (**fig. 97-37**).

En caso de oclusión proximal, en las secuencias T2* se puede identificar hipointensidad de los capilares y venas de drenaje distales a la oclusión, debido al incremento de la concentración de desoxihemoglobina, que refleja un estado de perfusión de miseria que condiciona un ***consumo máximo de oxígeno por el tejido cerebral*** hipoperfundido. La extensión de estas hipointensidades vasculares muestra una buena correlación con las zonas de hipoperfusión detectadas en los mapas de RM de perfusión, por lo que se ha propuesto como una alternativa a estos para la detección de penumbra isquémica (**fig. 97-38**).

■ *Difusión por resonancia magnética*

Los estudios de difusión por RM son sensibles al movimiento browniano de las moléculas de agua extracelular en el espacio intersticial del tejido cerebral a través de la aplicación de un gradiente de campo magnético que causa un desfase intravóxel y, por tanto, una disminución en la intensidad de señal. Esta intensidad va a depender, entre otros factores, del coeficiente de difusión, que es menor en las zonas donde este movimiento browniano esté restringido, las cuales se muestran hiperintensas en relación con el tejido normal. A partir de esta variación en la señal de resonancia se puede calcular el coeficiente de difusión aparente (CDA) o porcentaje neto de traslación de las moléculas de agua por segundo, que es una variable que define las características físicas de los tejidos y mide la eficacia del movimiento browniano. Para la obtención de las imágenes de difusión es necesario utilizar secuencias ecoplanares que permiten valorar todo el parénquima cerebral en pocos segundos.

La mayor utilidad clínica de la difusión por RM es su capacidad de detectar lesiones isquémicas en fase temprana gracias al edema citotóxico que se desarrolla y que induce una disminución de aproximadamente el 50% de los valores del CDA. En modelos experimentales se han objetivado restricciones en la difusión apenas 45 min después de la oclusión permanente de la ACM, mientras que, utilizando secuencias convencionales de RM, solo se detecta la lesión isquémica a partir de las 2-3 h.

En estudios clínicos, la difusión por RM ha mostrado una sensibilidad del 88-100% y una especificidad del 95-100% en el diagnóstico del ictus isquémico agudo (**fig. 97-39** Ⓦ). Los escasos falsos negativos suelen ser debidos a ictus causados por lesiones lacunares de pequeño tamaño situadas en el tronco del encéfalo, o a que

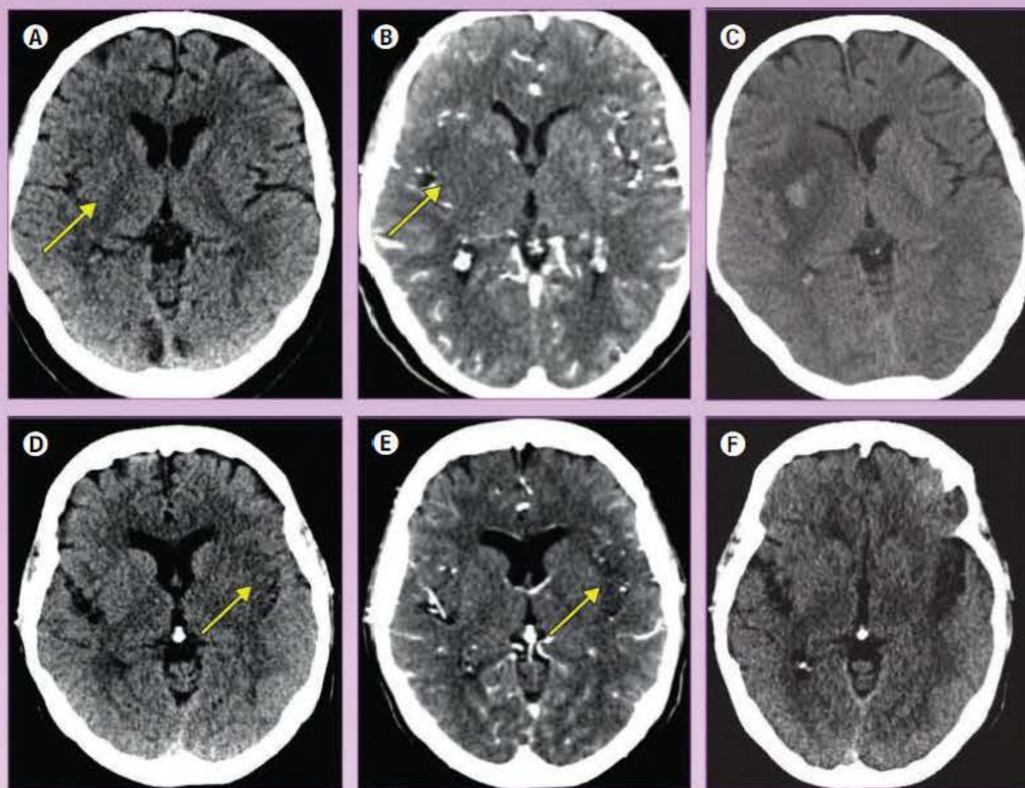


Figura 97-36 Estudios de tomografía computarizada (TC) en dos pacientes con infartos agudos en el territorio silviano. *A y B) El primer paciente muestra en la TC simple una leve hipodensidad del núcleo lenticular derecho (**flecha** en A), que se identifica con más claridad en la imagen fuente de una angiografía por TC (**flecha** en B). C) Una TC obtenida 5 días más tarde muestra claramente el infarto profundo en el territorio de la arteria cerebral media derecha. D y E) El segundo paciente muestra en la TC simple una leve hipodensidad de la corteza insular izquierda (**flecha** en D), que se identifica con más claridad en la imagen fuente de una angiografía por TC (**flecha** en E). F) Una TC obtenida 3 días más tarde muestra claramente el infarto insular izquierdo (mismo caso de la **fig. 97-29** Ⓦ).*

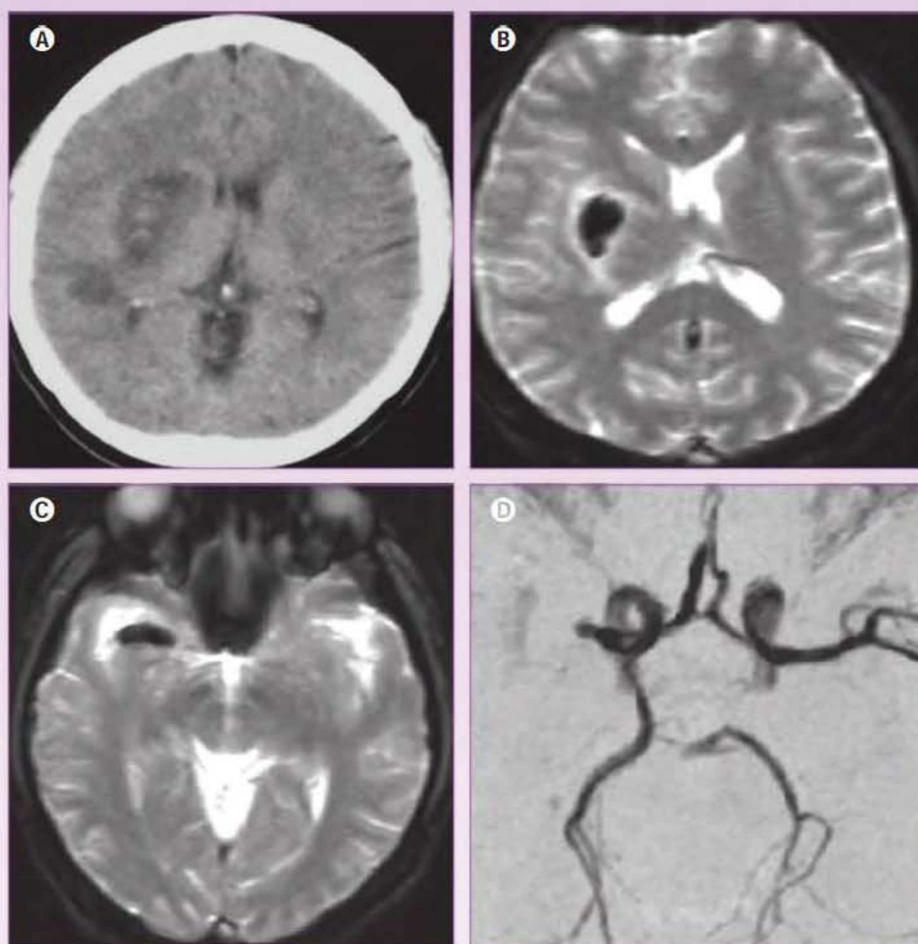


Figura 97-37 *Valor de las secuencias ponderadas en T2* de resonancia magnética (RM). Infarto subagudo con transformación hemorrágica que afecta al territorio profundo de la arteria cerebral media derecha. A) La TC simple muestra un área de hiperdensidad en el seno del infarto. B) Una secuencia ponderada en T2* muestra de forma evidente el componente hemorrágico. C) Imagen T2* en un paciente con oclusión de la arteria cerebral media derecha que identifica el trombo en forma de hiposeñal tubular. D) La oclusión se comprobó en la angiografía por RM.*

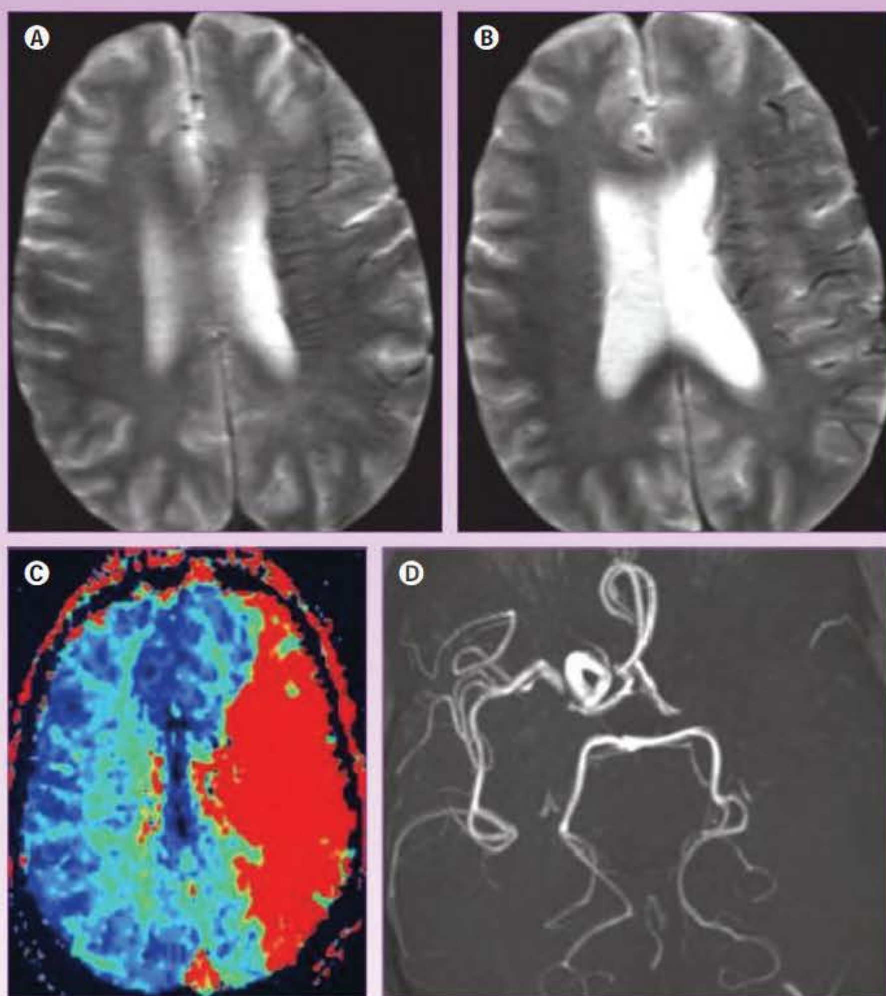


Figura 97-38

Identificación de tejido cerebral con perfusión de miseria mediante secuencias T2 en un paciente que presentó un ictus agudo por oclusión de la arteria carótida interna izquierda. **A** y **B**) Obsérvese la hipointensidad de los capilares y venas de drenaje que afectan al hemisferio cerebral izquierdo debido a un incremento de la concentración de desoxihemolobina en las imágenes T2*. **C**) La extensión de estas hipointensidades vasculares se correlaciona con las zonas de hipoperfusión detectadas en el mapa de tiempo de tránsito medio. **D**). La angiografía por resonancia magnética identifica la oclusión de la arteria carótida interna izquierda.*

el estudio de RM se ha realizado tan precozmente que no haya dado tiempo a que la lesión desarrolle suficiente edema citotóxico para ser identificada. En este último supuesto suele existir, sin embargo, una alteración hemodinámica en los estudios de perfusión. Con todo, en casi la mitad de los casos en que el estudio de difusión por RM es negativo en el contexto de un cuadro íctico agudo, el origen no es vascular.

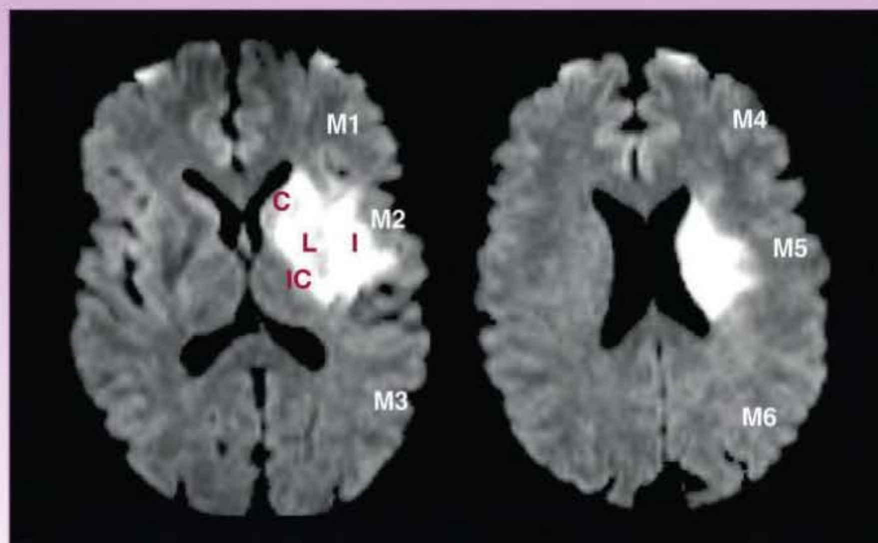
En modelos animales se ha demostrado la reversibilidad de las lesiones identificadas en los estudios de difusión por RM en el contexto de un cuadro íctico. Este fenómeno también se ha demostrado en seres humanos cuando se produce una restauración precoz y rápida del flujo sanguíneo, lo que indica que la lesión identificada no corresponde únicamente a tejido irreversiblemente dañado, sino también a áreas de penumbra isquémica (**fig. 97-40** Ⓦ).

La restricción de la difusión tisular de las moléculas de agua que caracteriza las lesiones isquémicas agudas evidencia importantes variaciones temporales, de tal forma que es muy marcada en las primeras horas tras la instauración del cuadro clínico, para mantenerse estable durante varios días, mostrar una seudonormalización a los 10-15 días y, finalmente, disminuir de forma progresiva coincidiendo con el desarrollo de edema vasogénico y necrosis tisular. Por consiguiente, la difusión por RM no solo es capaz de detectar de forma temprana la presencia de tejido isquémico, sino también de diferenciar entre lesiones agudas (disminución del CDA) y crónicas (aumento del CDA). Todo ello ha convertido a esta técnica en esencial no solo en la identificación de tejido isquémico agudo, sino también en la determinación de su topografía, extensión y evolución temporal.

Dada la variabilidad y poca precisión del simple análisis visual para determinar la extensión lesional en la difusión por RM, se ha propuesto el uso de la misma escala ASPECTS que se emplea para estimar la extensión de estos infartos por TC. Sin embargo, debido a la mayor sensibilidad de la difusión por RM en comparación con la TC simple en la detección de los infartos agudos, se ha sugerido que el punto de corte a partir del cual estaría contraindicada la trombectomía mecánica debería ser inferior al establecido para la TC, es decir, ≤6, que correspondería a un volumen del infarto inferior a 70-100 mL, aproximadamente (**fig. 97-41**).

Al igual que ocurre cuando se aplica la escala ASPECTS en los estudios de TC simple, para la selección de pacientes candidatos a trombectomía mecánica, los valores utilizados para contraindicar este tratamiento deben ser flexibles y considerar otros factores, como la edad y el estado clínico previo del paciente. De esta manera, en pacientes jóvenes y con buen estado clínico previo al ictus podrían considerarse valores en la escala ASPECTS inferiores a los establecidos para llevar a cabo terapias recanalizadoras endovasculares.

Figura 97-41
Difusión por resonancia magnética (RM) en un infarto silviano agudo izquierdo. Escala ASPECTS con un valor de 6, al estar afectados el núcleo lenticular (L), el núcleo caudado (C), la cápsula interna (IC) y la ínsula (I). M1 a M6: segmentos corticales irrigados por la arteria cerebral media. El volumen del infarto calculado con técnica de segmentación manual es de 21 mL.



Secuencias T2-FLAIR

La secuencia T2-FLAIR es una secuencia ponderada en T2 en la que se suprime la señal del líquido cefalorraquídeo. Tiene un importante papel en la valoración del tiempo de evolución de la lesión isquémica debido a su capacidad de detectar de forma precoz la presencia de edema vasogénico sobreañadido al edema citotóxico que se detecta mediante la secuencia de difusión. El edema vasogénico aparece de forma lenta y progresiva (con una no menospreciable variabilidad interindividual) a partir de las 6 h aproximadamente, mostrándose como una hiperseñal en la secuencia T2-FLAIR. Este hallazgo es de especial interés en los pacientes que han presentado un ictus de origen indeterminado o del despertar, en los que el momento preciso del inicio de los síntomas es desconocido, ya que su detección inequívoca indica que el infarto tiene una duración mínima de 6-8 h, por lo que queda contraindicando el tratamiento recanalizador. Por el contrario, la demostración de una lesión isquémica aguda en difusión por RM no asociada a lesión visible en T2-FLAIR indica la posibilidad de iniciar tratamiento mediante trombectomía mecánica (**fig. 97-42** Ⓦ).

Angiografía por resonancia magnética (secuencia 3D-TOF)

La secuencia 3D-TOF (*time-of-flight*) es la técnica de elección para valorar las arterias intracraneales mediante RM. Es muy útil en la detección de oclusiones y/o estenosis proximales en pacientes con ictus isquémico agudo, con una sensibilidad del 60-85% en la valoración de estenosis y del 80-90% para las oclusiones en comparación con la angio-TC o la arteriografía, siendo menos sensible para la valoración de oclusiones de vasos más distales. Junto con las secuencias de difusión por RM y de T2*, puede considerase una alternativa a la TC y la angio-TC en la selección de pacientes con ictus agudo candidatos a terapia recanalizadora.

Perfusión por resonancia magnética

A partir de la administración intravenosa y en forma de bolo de contraste paramagnético, en combinación con la obtención ultrarrápida de imágenes ponderadas en T2*, es posible obtener información sobre el estado de la microcirculación cerebral. Esto se consigue a partir del análisis del efecto que produce el contraste durante su primer paso por la red capilar parenquimatosa, que es proporcional al VSC y que induce un efecto de susceptibilidad magnética que crea una inhomogeneidad microscópica del campo magnético y, en consecuencia, una disminución en la señal de resonancia del tejido normalmente perfundido, que oscila entre el 30% y el 50% (**fig. 97-43**).

La perfusión por RM proporciona información de la microcirculación cerebral que puede analizarse a través de diferentes parámetros, como el VSC, el FSC, el TTM, el TP y el tiempo máximo (Tmáx). Estos mapas permiten una aproximación a la extensión del tejido hipoperfundido como resultado de una oclusión vascular. El área hipoperfundida incluye la lesión isquémica visualizada en difusión por RM y las áreas con perfusión por RM anormal sin lesión en difusión por RM, siendo la diferencia entre ambas lo que se conoce como discordancia difusión/perfusión por RM (DRM/PRM). Los mapas de tiempo circulatorio (TTM, TP y Tmáx) son los más sensibles en la detección de hipoperfusión cerebral secundaria a una oclusión arterial aguda; sin embargo, son poco específicos en la detección de cambios hemodinámicos agudos (especialmente el TP y el Tmáx), ya que también lesiones estenoticooclusivas arteriales crónicas producen su alteración (alargamiento). Aun así, los mapas de TP y Tmáx son menos sensibles frente a artefactos de movimiento, por lo que son los más utilizados en la práctica clínica para la valoración de las alteraciones hemodinámicas en el contexto de una isquemia cerebral aguda. El valor del VSC es relativamente inespecífico en la isquemia aguda, ya que puede permanecer inalterado, aumentar como resultado de la vasodilatación compensadora o disminuir por el colapso u oclusión del sistema arterial. El FSC está constantemente disminuido a menos que se produzca reperfusión con hiperemia.

La aproximación a la penumbra isquémica se realiza a partir de la discordancia existente entre el volumen de la lesión en difusión por RM y el de la lesión identificada en los mapas de tiempo de perfusión por RM (TTM, TP y Tmáx). La valoración se realiza de forma visual, considerándose positiva cuando es superior al 20% (**fig. 97-44**).

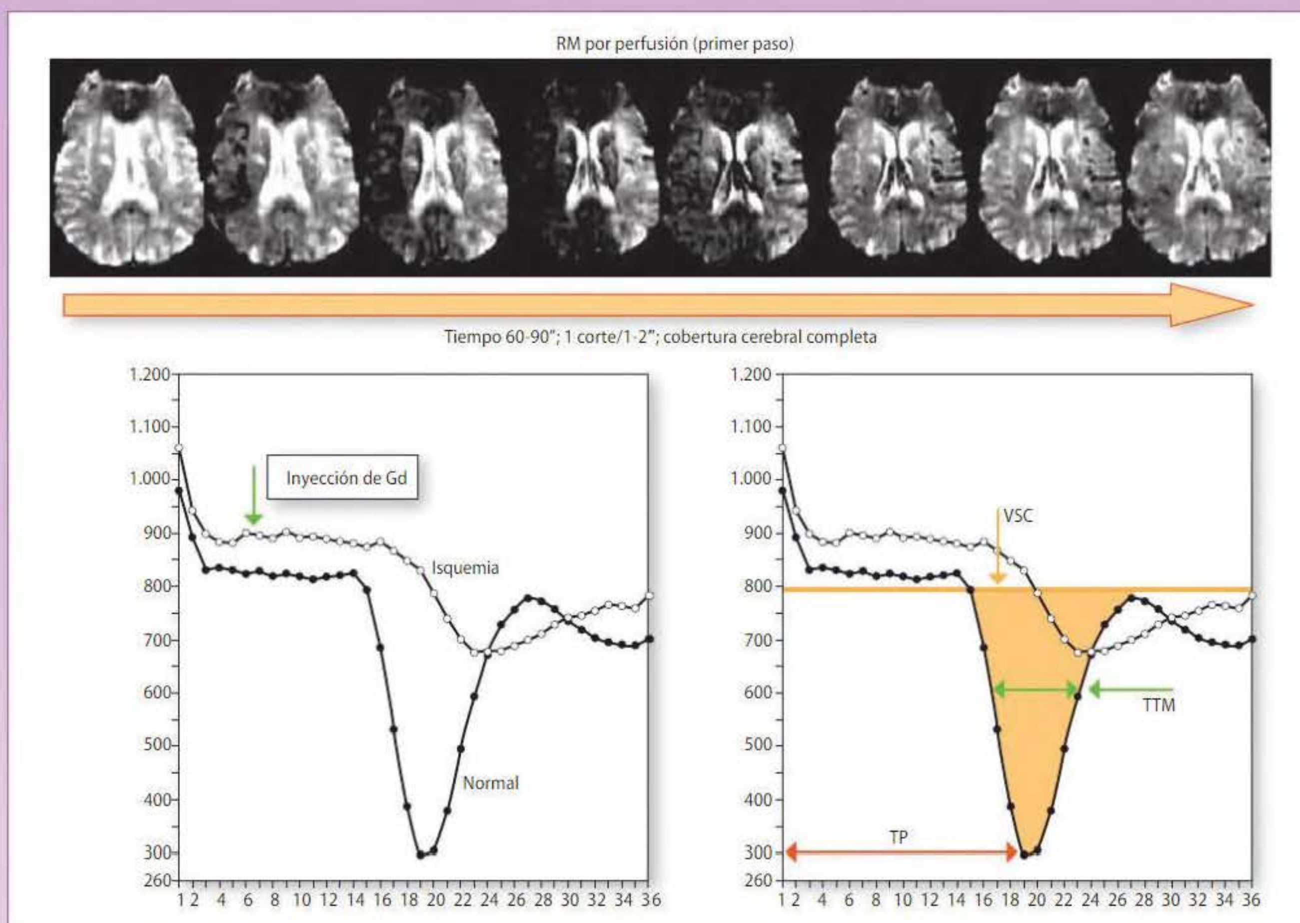


Figura 97-43

Estudio de resonancia magnética (RM) por perfusión en un paciente con un ictus isquémico silviano izquierdo. Obsérvese como tras la administración intravenosa de contraste (gadolinio [Gd]) se produce una disminución progresiva de señal en el hemisferio cerebral derecho por efecto del paso del contraste por la red capilar. Esta disminución de señal es menos intensa y más tardía en el hemisferio izquierdo, que está hipoperfundido. A partir de estos cambios de señal se obtienen curvas de intensidad/tiempo, que permiten calcular diferentes parámetros hemodinámicos: tiempo de tránsito medio (TTM), tiempo hasta el pico máximo de caída de señal (TP) y volumen sanguíneo cerebral (VSC). El flujo sanguíneo cerebral (FSC) puede calcularse a través del cociente entre el VSC y el TTM..

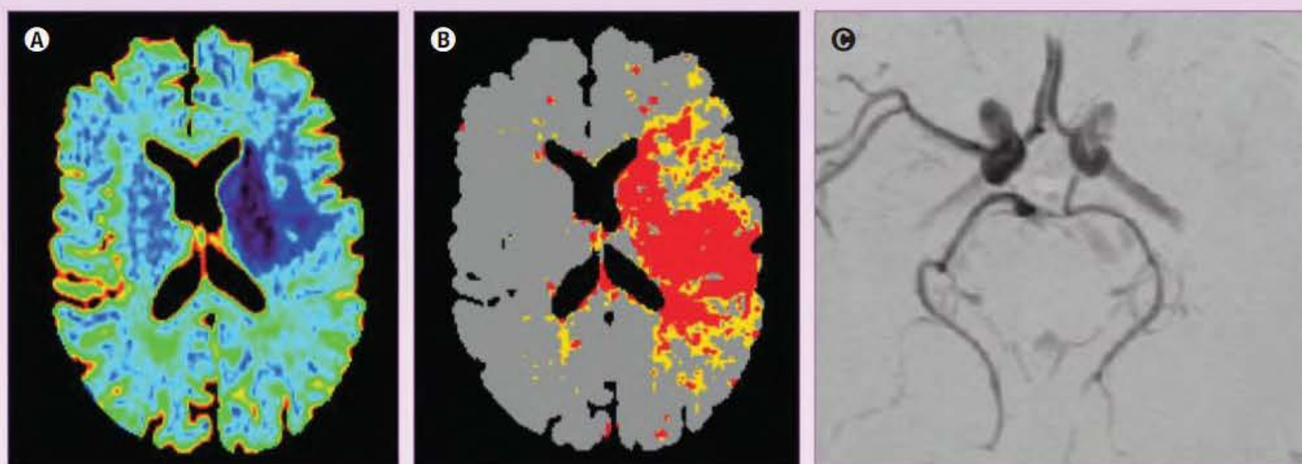


Figura 97-44

Resonancia magnética (RM) multimodal obtenida en un paciente con un infarto agudo silviano izquierdo. A) RM de difusión que muestra un infarto en el hemisferio cerebral izquierdo con un volumen total de 21 mL y un valor de 6 en la escala ASPECTS. B) RM de perfusión (mapa de tiempo de tránsito medio) que muestra un área de hipoperfusión de mayor extensión que el área lesional detectada en la secuencia de difusión (volumen total de 115 mL). C) La angiografía por RM muestra una oclusión del origen de la arteria cerebral media. En este paciente existía una discordancia superior al 20% en la extensión lesional entre los mapas de difusión y perfusión, indicando la presencia de penumbra isquémica y, por tanto, de tejido potencialmente recuperable.

Tratamiento trombolítico

El objetivo de las terapias trombolíticas es salvar la mayor parte posible de la penumbra isquémica, reduciendo el tamaño final del infarto y mejorando el pronóstico de estos pacientes.

La administración por vía intravenosa de rtPA se acepta hasta las 4,5 h desde el inicio de los síntomas, siendo un tratamiento efectivo sobre todo si el vaso ocluido es de pequeño calibre. Sin embargo, este tratamiento incrementa el riesgo de hemorragias intracerebrales sintomáticas, en particular si la lesión isquémica es demasiado extensa o el tratamiento demasiado tardío.

La trombectomía mecánica ha demostrado ser un tratamiento eficaz hasta las 6-8 h desde el inicio de los síntomas, si bien existen ensayos clínicos actualmente en curso que tienen como objetivo demostrar su eficacia en tiempos mayores.

Criterios de tratamiento (trombectomía mecánica)

- Ausencia de hemorragia aguda (causal del ictus).
- Ausencia de un *core* (infarto establecido) demasiado extenso (aproximadamente mayor a un tercio del territorio irrigado por la ACM media o con un valor en la escala ASPECTS < 7 en la TC simple, o < 6 en difusión por RM).
- Ictus de menos de 6-8 h de evolución (ventana terapéutica). Este tiempo se determina teniendo en cuenta el momento en que se iniciaron los síntomas y, cuando no se conoce (ictus de inicio indeterminado), atendiendo a los hallazgos radiológicos (lesiones claramente hipodensas en TC o inequívocamente hiperintensas en imágenes T2-FLAIR indican una duración probablemente superior a la de la ventana terapéutica).
- Presencia de una oclusión arterial que explique el cuadro íctico.
- Presencia de tejido rescatable (penumbra isquémica). Este último criterio solo es estrictamente necesario cuando se considera el tratamiento en situaciones de ventana terapéutica ampliada.

Fase aguda-subaguda del infarto cerebral

La mayoría de los infartos territoriales son visibles en una TC sin contraste a las 24 h, y se presentan como una disminución de la densidad de la morfología regional (v. **fig. 97-30** Ⓦ).

El edema citotóxico progresa (y, por tanto, el efecto expansivo que produce), y es máximo a los 7-10 días. Si se administra contraste se puede observar un realce giral a los 3-4 días, que se detecta especialmente en los estudios de RM y que puede persistir durante varias semanas (fase subaguda del ictus).

La existencia de una lesión endotelial como consecuencia de la isquemia puede provocar una transformación hemorrágica de los infartos (especialmente si se produce recanalización de la arteria ocluida, con la consiguiente reperfusión del tejido isquémico), que puede desarrollarse a partir de las 24 h del inicio del ictus (por tanto, no visibles en la fase hiperaguda), y se presenta en forma de pequeños focos hemorrágicos corticales, hemorragias confluentes e incluso hematomas con efecto de masa (**fig. 97-45** Ⓦ).

Fase crónica del infarto cerebral

Tras la resolución del edema y del efecto de masa, en pocas semanas se produce una progresiva pérdida de volumen del parénquima infartado, con desarrollo de áreas de encefalomalacia (sustitución del parénquima necrótico por líquido cefalorraquídeo) que se manifiesta como marcada hipodensidad en la TC e hiperseñal en secuencias T2 de RM (parcialmente hipointensas en secuencias T2-FLAIR), rodeadas de gliosis (hiperseñal en T2) (**fig. 97-46** Ⓦ). Estos infartos crónicos pueden producir lesiones secundarias, como degeneración walleriana de los tractos de sustancia blanca distales al tejido infartado, o diasquisis. La degeneración walleriana es un daño anterógrado de los axones y vainas mielínicas producido por una lesión neuroaxonal proximal. Su presencia suele asociarse a déficits neurológicos permanentes (déficits motores cuando se afecta la vía corticoespinal). Esta alteración se detecta de forma óptima mediante secuencias T2-FLAIR de RM, que muestran una hiperseñal del tracto comprometido, hallazgo que es posible identificar a las 4 semanas tras producirse la lesión causal y que persiste varios meses (**fig. 97-47** Ⓦ). Posteriormente, la degeneración walleriana deja como secuela una atrofia con pérdida de volumen de la región anatómica que atraviesa el tracto de sustancia blanca afectado. La diasquisis es un fenómeno fisiológico y reversible que refleja la depresión funcional y metabólica de áreas del sistema nervioso central conectadas al área infartada, como el tálamo homolateral o el hemisferio cerebeloso contralateral en infartos hemisféricos cerebrales. Esta alteración puede detectarse mediante secuencias de perfusión de RM (**fig. 97-48**) o bien mediante técnicas de medicina nuclear como la tomografía por emisión de positrones (PET).

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

La trombosis venosa cerebral es una causa infrecuente de ictus agudos (alrededor del 1%), y representa un problema clínico tanto por su baja incidencia como por su variable e inespecífica presentación clínica, debida a la enorme variabilidad del sistema venoso del sistema nervioso central, que dificulta la sospecha diagnóstica.

Se consideraba una enfermedad de muy mal pronóstico, con mayor incidencia en series de autopsias que clínicas. Sin embargo, con el avance de las técnicas diagnósticas, que permiten detectar casos con síntomas menos graves, junto a mejoras terapéuticas, ha mejorado el pronóstico de esta entidad. Su incidencia aproximada es de 3-4 casos/millón de habitantes adultos/año, 7 casos/millón de niños/año y 12 casos/100.000 embarazadas. La enfermedad afecta predominantemente a mujeres (2/1), entre la cuarta y quinta décadas de la vida en ausencia de factores de riesgo vascular.

Anatomía del sistema venoso

Probablemente los síntomas de inicio de esta entidad son difíciles de interpretar debido a la enorme variabilidad del sistema venoso intracraneal. En el cerebro se identifican diferentes sistemas y estructuras venosas (**fig. 97-49**):

- El sistema venoso superficial: consta de venas corticales (dorsomedial, posteroinferior, y anterior) y venas anastomóticas (superior o vena de Trolard; inferior o vena de Labbe, y vena cerebral media superior).
- Las venas cerebrales profundas: se sitúan en la línea media, en los márgenes del sistema ventricular, y drenan la sustancia blanca profunda, los ganglios basales y el diencéfalo. Siguiendo el orden de drenaje se encuentran las venas cerebrales internas (donde drenan las venas subependimarias, medulares, talamoestriadas y septal), las venas de Rosenthal, la vena de Galeno y el seno recto.

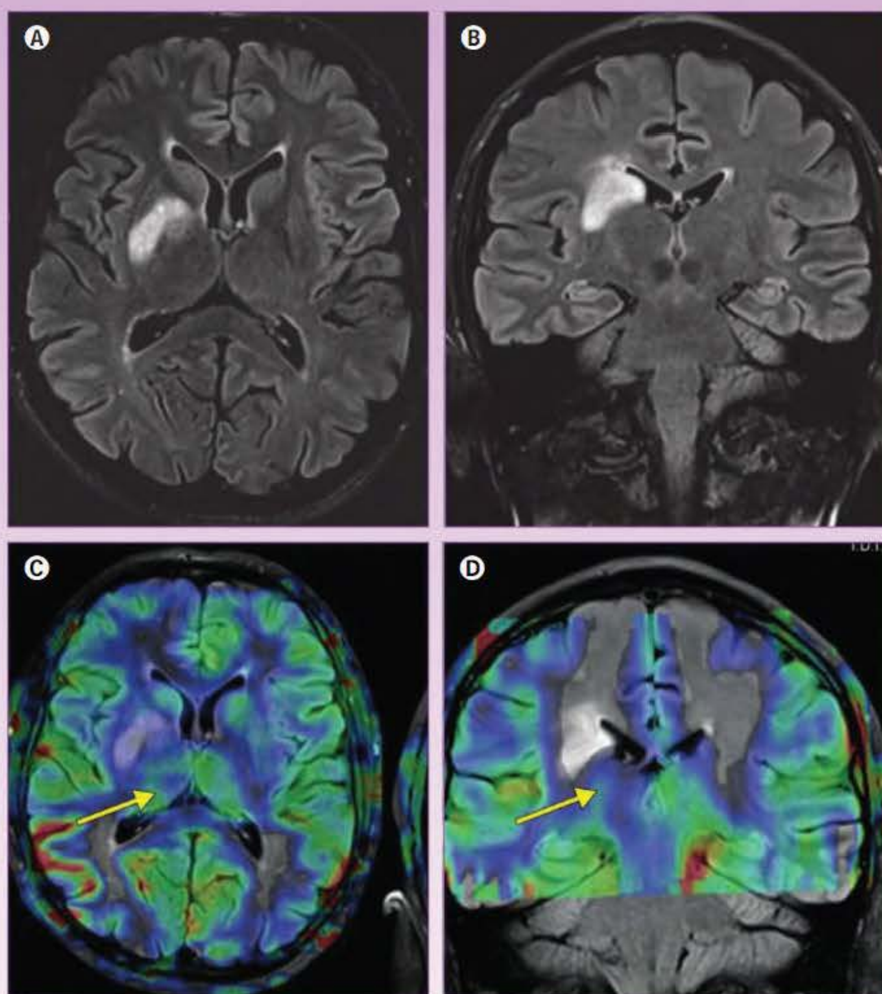


Figura 97-48
Estudio de resonancia magnética cerebral en un paciente con infarto subagudo que afecta al territorio profundo irrigado por la arteria cerebral media derecha, con desarrollo de diasquisis talámica. ***A** a **D**) Las imágenes ponderadas en T2-FLAIR identifican el infarto en la profundidad del hemisferio cerebral derecho (**A** y **B**), que se asocia a hipoperfusión del tálamo homolateral en el mapa de flujo sanguíneo cerebral obtenido mediante una secuencia de* arterial spin labeling *(ASL) (**C** y **D**; **flechas**).*

- El sistema venoso infratentorial: consta de las venas cerebelosa precentral anterior, vermiana superior e inferior, y mesencefálicas.

Los senos intradurales son los senos sagital o longitudinal superior e inferior, transverso y sigmoide. Tiene relación con la hoz cerebral y el tentorio (por tanto, indirectamente con la calota craneal y las venas intradiploicas), y están cubiertos por la duramadre. Estos senos durales reciben las venas descritas previamente.

Los plexos venosos (seno cavernoso, seno retroclival, senos petrosos y agujero occipital) se localizan en el espacio epidural, y se relacionan con las meninges de la base del cráneo, los pares craneales, los segmentos petroso y cavernoso de la arteria carótida interna y estructuras óseas de la base del cráneo, de especial importancia en fracturas de esta región anatómica.

El sistema venoso cerebral no presenta válvulas ni septos, lo que permite cambios en la dirección del flujo y el desarrollo de anastomosis que pueden actuar como colaterales en caso de trombosis venosa cerebral (así, las venas de Trolard y Labbe, actúan como venas anastomóticas hemisféricas superior e inferior, respectivamente, que en caso de trombosis venosa cerebral con afectación de los drenajes anatómicos clásicos permiten nuevas vías de drenaje).

La dirección del drenaje es craneófuga, desde el sistema venoso profundo hacia el superficial y por último a los senos durales. Por tanto, las venas corticales drenan en el seno longitudinal superior, recogiendo el inferior la sangre de la región parasagital hemisférica. Las venas cerebrales internas finalizan en la vena de Galeno, que se continúa con el seno recto, confluyendo con el seno longitudinal superior en la tórcula o prensa de Herófilo, donde se inician los senos transversos.

Las variantes anatómicas son muy frecuentes. El extremo anterior del seno longitudinal superior suele ser de calibre fino o hipoplásico, y los senos transversos a menudo son asimétricos, detectándose en el 20% de individuos una hipoplasia o agenesia de uno de ellos (más frecuente el izquierdo), que se acompaña de un menor desarrollo de su trayecto dural y menor tamaño del agujero rasgado posterior, característica radiológica importante para distinguir entre una variante anatómica y la trombosis venosa cerebral. En caso de ausencia del seno transverso, el drenaje es común del seno sigmoide y la vena de Labbe. También son frecuentes los defectos de repleción en relación con la presencia de granulaciones aracnoideas o a la fusión asimétrica de los senos transversos con una tórcula anómala. Estas anomalías deben conocerse para no confundirlas con una trombosis venosa cerebral (**fig. 97-50** Ⓦ).

El sistema venoso en la fosa posterior drena superiormente a la vena de Galeno, anteriormente al seno petroso y posteriormente al seno dural tentorial.

TABLA 97-1
Causas asociadas de trombosis venosa cerebral

Sistémicas
• Hormonales. Fármacos – Embarazo – Anticonceptivos – Corticoesteroides – L-asparaginasa • Coagulopatías – Déficit de proteínas C y S – Déficit de antitrombina III – Déficit de factor V de Leyden • Alteraciones hematológicas – Policitemia – Hemoglobinuria – Anemia de células falciformes • Inflamatorias – Enfermedad de Behçet – Lupus – Sarcoidosis – Enfermedad de Wegener • Infecciones – Sepsis – Endocarditis – Tuberculosis – Herpes – Hepatitis • Cardiopatías – Congénitas, insuficiencia cardíaca – Enfermedades gastrointestinales – Colitis ulcerosa – Enfermedad de Crohn • Deshidratación • Neoplasias
Locales
• Infecciones – Extradurales: mastoiditis, sinusitis – Intradurales: empiema – Absceso • Tumor intracraneal • Traumatismo craneoencefálico

Etiología. Factores causales (tabla 97-1)

La tríada clásica de Virchow permite una aproximación global bastante intuitiva de los factores etiológicos, que incluyen:

1. Daño en la pared vascular (flebitis, traumatismo, tumor).
2. Lesión intrínseca del contenido venoso por estados de hipercoagulabilidad (congénitos o adquiridos).
3. Alteración del flujo venoso (estasis, obstrucción, aumento de la viscosidad).

Además de procesos directamente causales de trombosis de senos (causas locales) (**fig. 97-51** Ⓦ), se han descrito más de 100 situaciones clínicas que pueden producir directa o indirectamente una trombosis venosa cerebral y que se detectan en el 85% de los pacientes. La identificación de los factores causales es esencial, ya que el tratamiento ha de incluir no solo la propia trombosis, sino también la causa etiológica. Además, es muy diferente la distribución de agentes causantes según el nivel de asistencia sanitaria. En países con sistemas de salud menos desarrollados predominan causas infecciosas y obstétricas, mientras que en aquellos con sistemas más desarrollados en los que la incidencia de estos procesos es menor, las trombosis venosas cerebrales tienen un origen mucho más diverso. También debe reconocerse que en alrededor del 15-20% de las trombosis venosas cerebrales no se identifica la causa (trombosis venosas idiopáticas).

Fisiopatología

Generalmente, las trombosis venosas cerebrales se originan en senos de gran calibre y se extienden en sentido contrario al flujo venoso hacia las venas corticales. La trombosis de estas estructuras aumenta la presión venosa, con obstrucción del drenaje del líquido cefalorraquídeo. Cuando se transmite hacia vénulas y capilares acaba alterando la barrera hematoencefálica, con desarrollo de edema vasogénico y hemorragia. En el 50% de los casos, si las colaterales son insuficientes, se producen infartos venosos con edema citotóxico de aparición precoz y áreas de transformación hemorrágica petequial en su periferia.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de la trombosis venosa cerebral van a depender de la localización, extensión y cronología del proceso, con gran variabilidad respecto a la gravedad de los síntomas iniciales y la evolución del cuadro. Así, las que afectan al sistema venoso superficial son, por lo general, a pesar de ser muy extensas, menos graves que las que afectan al sistema venoso profundo, ya que estas últimas condicionan un compromiso de áreas más elocuentes del sistema nervioso central y tienen más dificultades para desarrollar sistemas de drenaje venoso colateral.

Las trombosis venosas cerebrales afectan con mayor frecuencia y habitualmente de forma conjunta al seno longitudinal superior (62%) y al seno transverso o lateral (41-45%), siendo la afección aislada más rara. La vena de Galeno se afecta en el 8% de los casos, el seno recto en el 18% y el seno cavernoso en el 3%. Las trombosis venosas cerebrales aisladas de venas corticales ocurren hasta en el 17% de los casos, pero muchas veces pasan desapercibidas en los estudios radiológicos. Finalmente, las trombosis del sistema venoso profundo se dan en el 11% de los casos (v. **fig. 97-49**).

En las trombosis venosas cerebrales se pueden considerar tres situaciones clínicas diferenciadas:

1. *Síndrome de hipertensión intracraneal.* Probablemente la cefalea (85%) es el síntoma más constante. El papiledema aparece en el 50% de los pacientes. La cefalea suele ser inespecífica, a menudo valorada como migraña atípica, puede empeorar con la maniobra de Valsalva o cambios de posición, acompañarse de vómitos y papiledema, y las pruebas de diagnóstico pueden ser negativas o mostrar signos sutiles. Algunos pacientes refieren un comienzo brusco que simula incluso una hemorragia subaracnoidea. Es importante en estas situaciones considerar la existencia de factores asociados (toma de anticonceptivos, coagulopatías, enfermedades sistémicas o infecciosas), que hagan sospechar el diagnóstico de trombosis venosa cerebral.
2. *Síndrome neurológico focal.* Los pacientes con síntomas clínicos de déficit focal (50%) suelen presentarse con crisis comiciales (focales o generalizadas) y el déficit, a menudo fluctuante, dependerá de la localización de la lesión parenquimatosa secundaria a la trombosis venosa cerebral. La combinación de déficit focal y

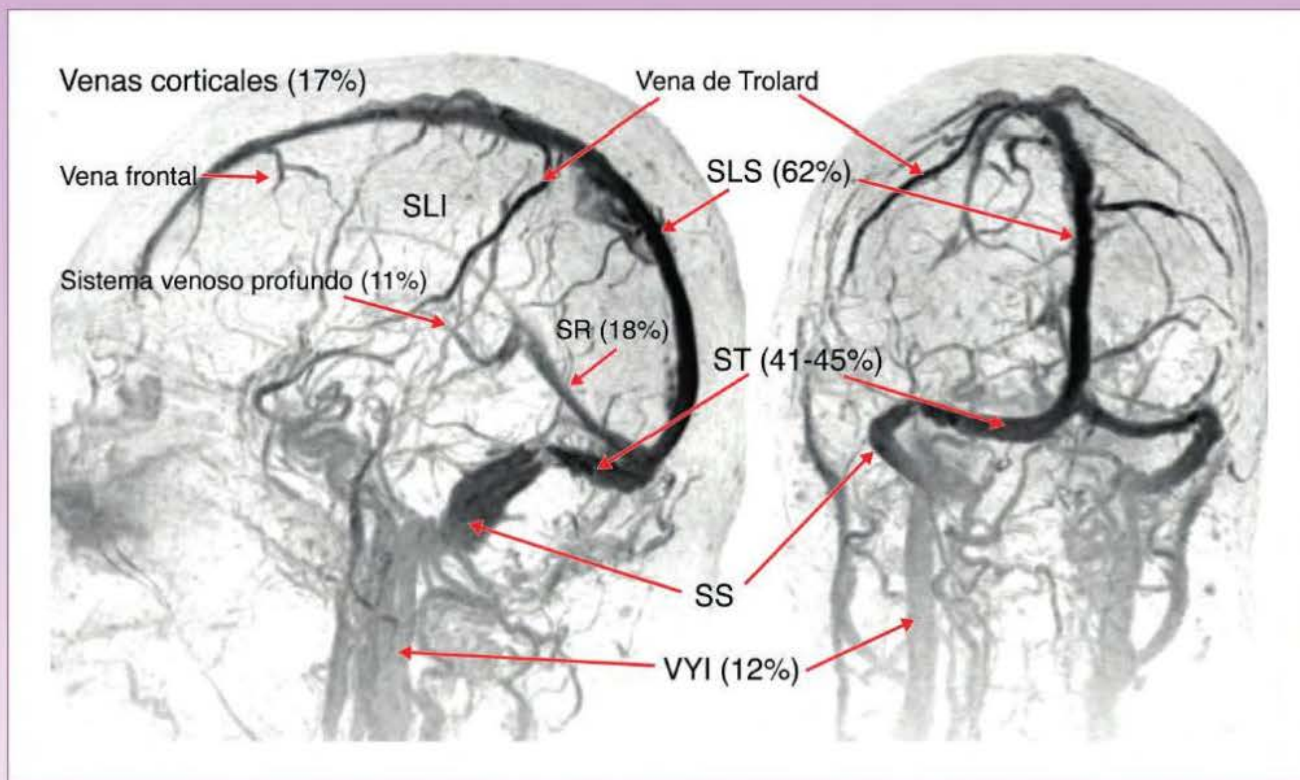


Figura 97-49

Venografía por resonancia magnética obtenida tras la administración de contraste (proyecciones de máxima intensidad en los planos sagital y oblicuo coronal). Se observan los principales senos y venas cerebrales y la localización más frecuente de las trombosis. SLI: seno longitudinal inferior. SLS: seno longitudinal superior. SR: seno recto. SS: seno sigmoide. ST: seno transverso. VYI: vena yugular interna.

crisis obliga a considerar la trombosis venosa cerebral en el diagnóstico diferencial, especialmente si existen antecedentes patológicos que favorezcan este diagnóstico. Cuando la trombosis venosa cerebral afecta a los senos transversos o sigmoide, las crisis comiciales son menos frecuentes y pueden añadirse acúfenos, vértigo, afección de pares craneales o afasia. Si la trombosis venosa cerebral afecta al sistema venoso profundo, el cuadro clínico suele ser más abrupto y grave, con situaciones de déficit neurológico central por afección talámica bilateral o mesencefálica.

3. ***Síndrome del seno cavernoso***. La trombosis del seno cavernoso clínicamente es muy expresiva, con presencia de oftalmoplejía dolorosa, diplopía, afección de pares craneales (II, III, V1, V2 y VI), proptosis y quemosis. Suele ser unilateral, pero la disposición circular del sistema venoso en la región selar permite que el proceso pueda afectar al seno contralateral.

La presentación en lactantes suele asociar enfermedades sistémicas graves, y afecta con más frecuencia al sistema venoso profundo, aunque la evolución sin tratamiento no siempre es tan grave como en los adultos.

Hallazgos radiológicos

El diagnóstico de las trombosis venosas cerebrales se fundamenta en los hallazgos radiológicos. Considerando el amplio espectro de síntomas con que se presentan, es habitual que el primer estudio radiológico que se realice sea una TC, generalmente sin contraste, que únicamente detecta signos directos en una tercera parte de los casos.

Los estudios negativos son especialmente frecuentes cuando el seno o la vena afecta se sitúan próximos a la cortical ósea de la calota craneal, como ocurre con el seno longitudinal superior como consecuencia de los artefactos producidos por el paso de las radiaciones ionizantes a través del cráneo. A pesar de ello, en ocasiones (20%) es posible detectar hiperdensidad de los senos o venas afectos en la fase aguda del desarrollo de la trombosis (la densidad del trombo en su fase subaguda o crónica se vuelve normal). De esta forma se han descrito los signos del triángulo denso (hiperdensidad del seno venoso trombosado, que típicamente se observa en la trombosis venosa cerebral que afecta al seno longitudinal superior) (**fig. 97-52**) y el de la cuerda (hiperdensidad de una vena cortical trombosada) (**fig. 97-53**). En trombosis venosas cerebrales que afectan al sistema venoso profundo, la TC detecta con frecuencia la hiperdensidad de las venas cerebrales internas (**fig. 97-54**). Estos signos, que suelen asociarse con dilatación e irregularidad de las estructuras venosas trombosadas, no son completamente específicos, ya que los senos venosos en individuos con hematócritos altos (deshidratación, policitemia) pueden ser hiperdensos (es útil comparar la densidad venosa con la de las arterias cerebrales medias para evitar falsos positivos). Por el contrario, en pacientes anémicos esta hiperdensidad de los senos trombosados no suele desarrollarse.

La TC simple detecta asimismo signos indirectos de trombosis venosa cerebral, como son: edema, hemorragia e infarto.

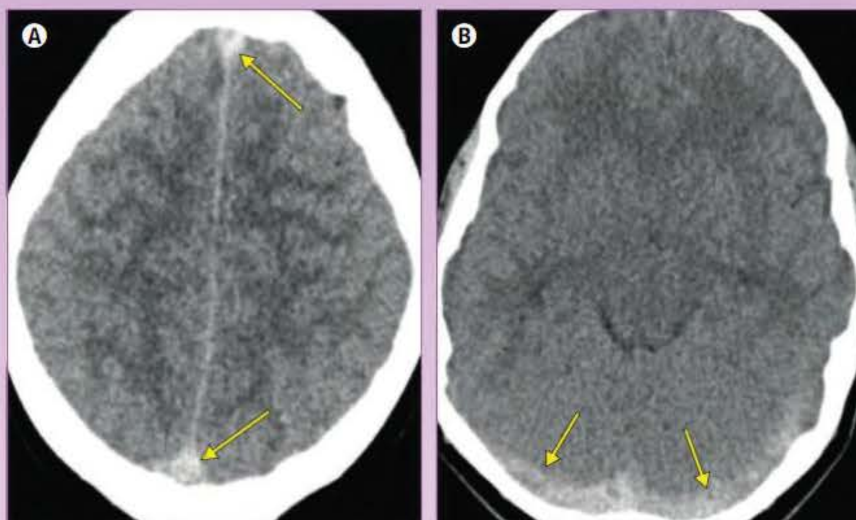


Figura 97-52 *Trombosis del seno longitudinal superior y de ambos senos transversos. **A** y **B**) La tomografía computarizada simple muestra una hiperdensidad del seno en sus segmentos anterior y posterior (signo del triángulo denso) (**flechas** en **A**). También se observa hiperdensidad de los senos transversos (**flechas** en **B**).*

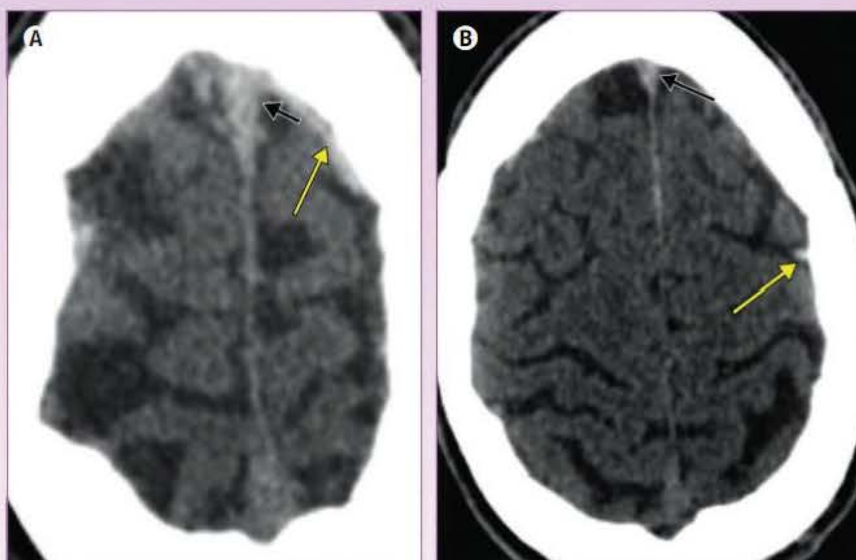


Figura 97-53 *Trombosis de una vena cortical frontal anterior izquierda. **A** y **B**) La tomografía computarizada simple muestra hiperdensidad de una vena cortical frontal (signo de la cuerda) (**flechas amarillas**). También se identifica el signo del triángulo denso, que afecta al segmento anterior del seno longitudinal superior (**flechas negras**).*

La presencia de focos de edema o hemorragia bilaterales en situación parasagital superior en los hemisferios cerebrales sugiere una trombosis del seno longitudinal superior (**figs. 97-55 y 97-56**), mientras que su localización unilateral en la región temporooccipital o en el cerebelo sugiere una trombosis del seno transverso (**fig. 97-57**). Las trombosis venosas cerebrales que afectan al sistema venoso profundo con frecuencia producen edema y hemorragia talámica bilateral (v. **fig. 97-54**). Las trombosis de venas corticales pueden producir hemorragias corticales, a veces con extensión subcortical, y en ocasiones hemorragia subaracnoidea y colecciones subdurales (**fig. 97-58**).

En la mayoría de los casos, la TC simple debe complementarse con una TC con contraste. Esta exploración debe valorarse con una ventana adecuada y muestra el clásico «signo del delta vacío», por ausencia de captación en el interior del seno trombosado y captación periférica por colaterales peridurales. Este signo se detecta de forma óptima cuando las secciones de la TC son perpendiculares al seno afecto, por lo que se detecta con más frecuencia en las trombosis que afectan al seno longitudinal superior y a los senos sigmoides (**fig. 97-59**). En las fases subagudas y crónicas este signo ya no se identifica, ya que el trombo organizado capta contraste. Con la TC con contraste también se identifican signos indirectos de trombosis venosa cerebral, como son la presencia de venas corticales y transcorticales prominentes (por congestión venosa) y la captación irregular y gruesa de la hoz cerebral y de la tienda del cerebelo (por presencia de venas colaterales durales).

Sin embargo, la venografía por TC debe considerarse en lugar de la TC con contraste ante la sospecha de una trombosis venosa cerebral, ya que permite obtener imágenes tridimensionales de alta resolución de todo el sistema venoso. Esta técnica es tan sensible y específica para la detección de trombosis venosas cerebrales como la venografía por RM o la angiografía intraarterial. La presencia de un defecto de repleción en el interior del seno o la vena afectos es un signo directo de gran fiabilidad (**fig. 97-60** Ⓦ). Sin embargo, pueden producirse falsos negativos atribuibles a la existencia de un trombo agudo hiperdenso que simule la permeabilidad de la vena (es imprescindible comparar la venografía por TC con la TC

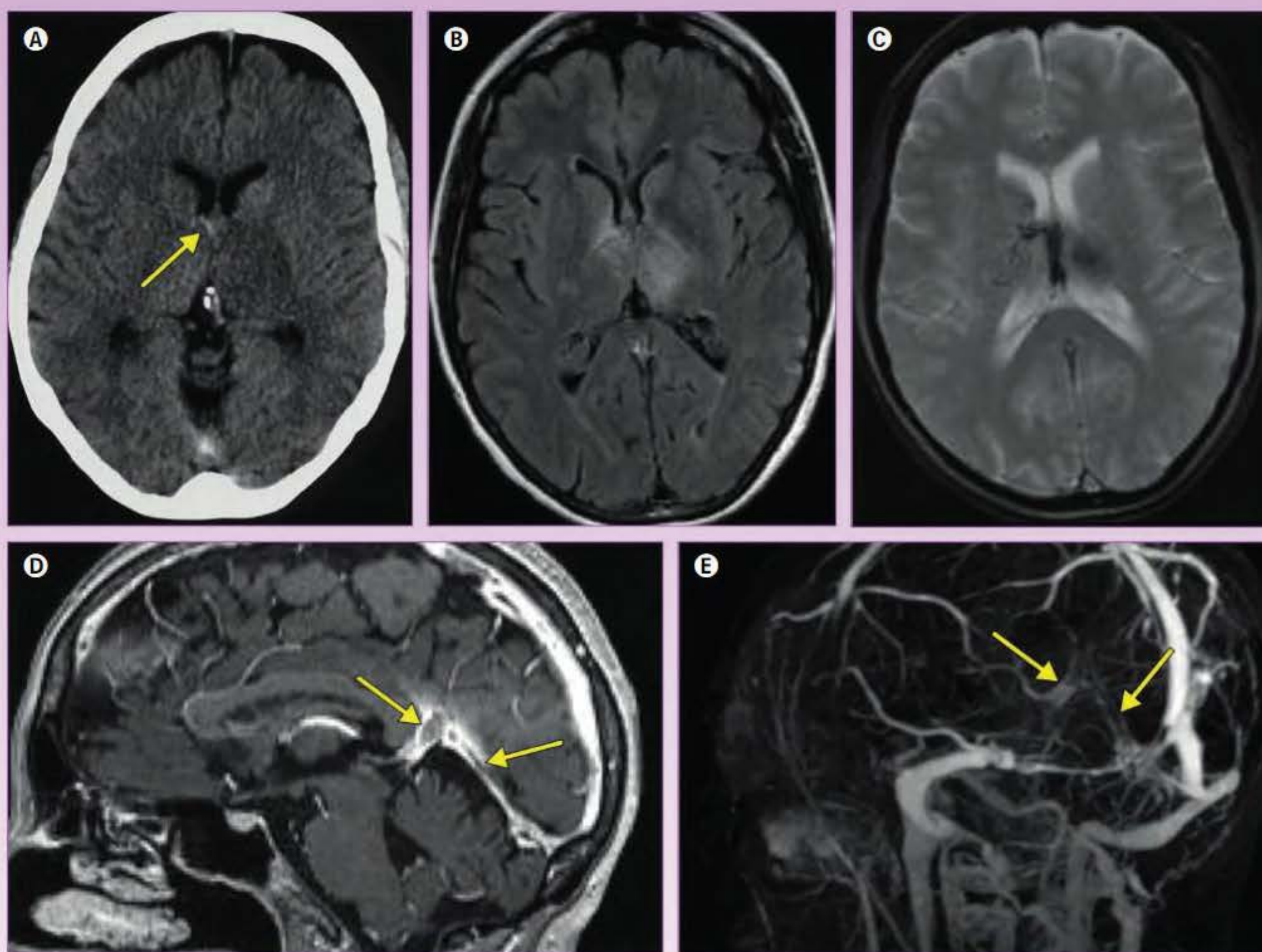


Figura 97-54

Trombosis del sistema venoso profundo. ***A)*** *La tomografía computarizada simple muestra hiperdensidad de una vena septal derecha (**flecha**).* ***B** y **C)*** *La resonancia magnética (RM) cerebral con imágenes ponderadas en T2 (**B**) y T2* (**C**) identifica edema en ambos tálamos con un componente hemorrágico.* ***D** y **E)*** *Una imagen ponderada en T1 en el plano sagital obtenida con una secuencia 3D con contraste muestra un defecto de repleción en el interior de los senos de Galeno y recto (**flechas** en **D**), que se confirma en la venografía por RM obtenida con contraste (**flechas** en **E**).*

simple), y en ocasiones en la trombosis limitada a una vena cortical por la dificultad de reconocer esta alteración aislada. También pueden producirse falsos positivos como consecuencia de la presencia de granulaciones aracnoideas en el interior de los senos que simulan un trombo (**fig. 97-61** Ⓦ).

La rapidez en la adquisición de la venografía por TC que resulta en una práctica ausencia de artefactos de movimiento, así como su amplia disponibilidad, hacen que en la actualidad se considere la técnica de primera elección (junto con la TC simple) ante la sospecha de una trombosis venosa cerebral aguda.

La RM es más sensible que la TC simple en la detección de una trombosis venosa cerebral. Los senos venosos permeables muestran un vacío de señal, el cual desaparece en situaciones de trombosis. Sin embargo, la detección del trombo mediante RM depende de su fase evolutiva. En las trombosis agudas (0-5 días), el trombo aparece isointenso en las secuencias potenciadas en T1 e hipointenso en las secuencias en T2, simulando el vacío de flujo normal que se detecta en los senos permeables. En esta fase aguda es especialmente necesario realizar secuencias T1 con contraste, que permitirán la visualización del trombo (**fig. 97-62** Ⓦ). A partir del quinto día, el trombo aumenta su intensidad de señal y se hace hiperintenso, tanto en secuencias T1 como T2 (**fig. 97-63**). Esta hiperseñal, especialmente en secuencias T1, en ocasiones puede identificarse en senos permeables por el llamado «fenómeno de entrada», que se detecta especialmente en vasos con flujo lento. Es por ello que es de gran utilidad realizar secuencias ponderadas en T2* (obtenidas con eco de gradiente) que de forma casi constante mostrarán el trombo hipointenso (**fig. 97-64**). A partir de los 15 días el diagnóstico de trombosis venosa cerebral es especialmente difícil, ya que la trombosis crónica puede recanalizarse parcialmente y la señal del trombo residual es isointensa o hipointensa en T2 e isointensa en T1.

Las secuencias de difusión también son útiles en el diagnóstico de las trombosis venosas cerebrales, ya que muestran en aproximadamente el 40% de los casos una hiperseñal del trombo (v. **fig. 97-63**), asociada a disminución de señal en los mapas de CDA. Este hallazgo se ha asociado con una menor probabilidad de recanalización de la trombosis.

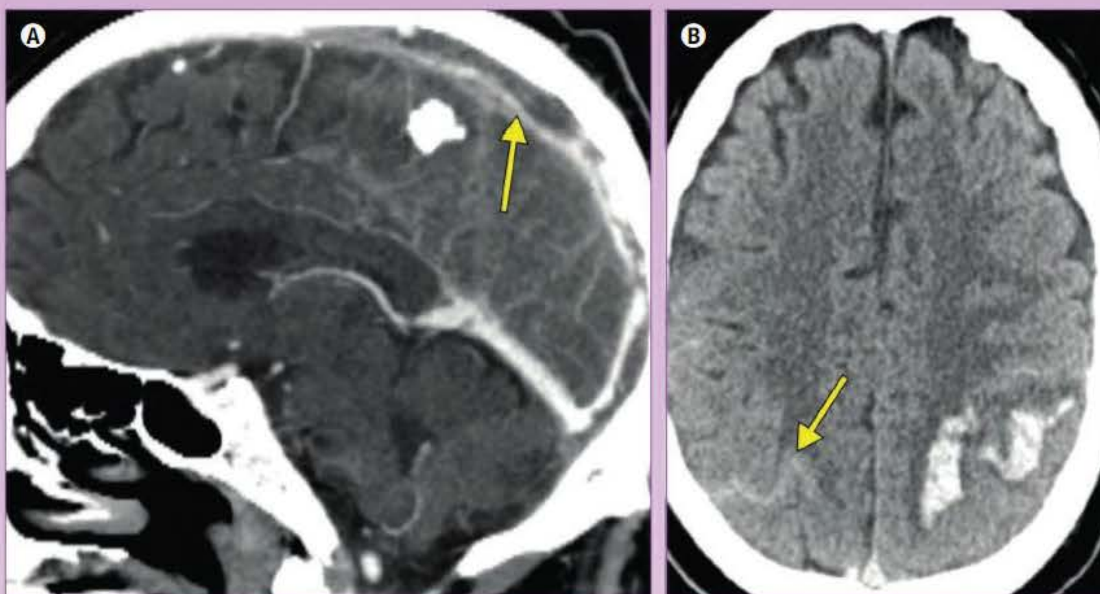


Figura 97-55 Trombosis del seno longitudinal superior. *A y B)* Una venografía por tomografía computarizada (plano sagital medio) muestra un defecto de repleción que afecta difusamente el seno longitudinal superior (**flecha** en *A*), que se asocia a un hematoma intraparenquimatoso parietal izquierdo (*B*). Obsérvese la presencia de una hemorragia subaracnoidea contralateral (**flecha** en *B*).

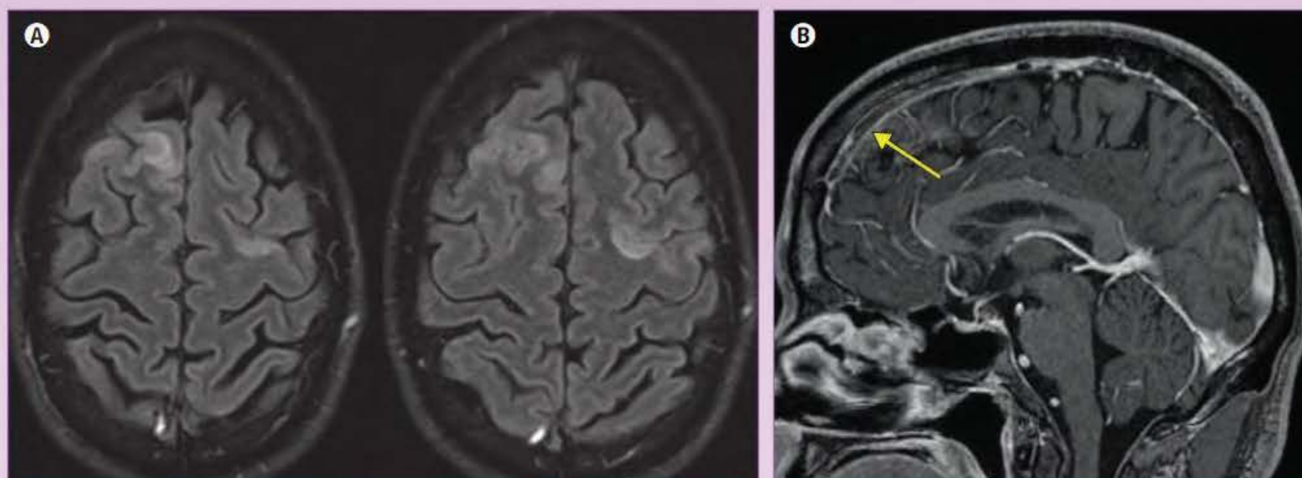


Figura 97-56
Trombosis del seno longitudinal superior. *A)* Resonancia magnética cerebral (secuencia T2-FLAIR) que muestra infartos corticales frontales bilaterales superiores. *B)* Una imagen ponderada en T1 en el plano sagital obtenida con una secuencia 3D con contraste muestra un defecto de repleción en el interior del segmento anterior del seno longitudinal superior (**flecha**).

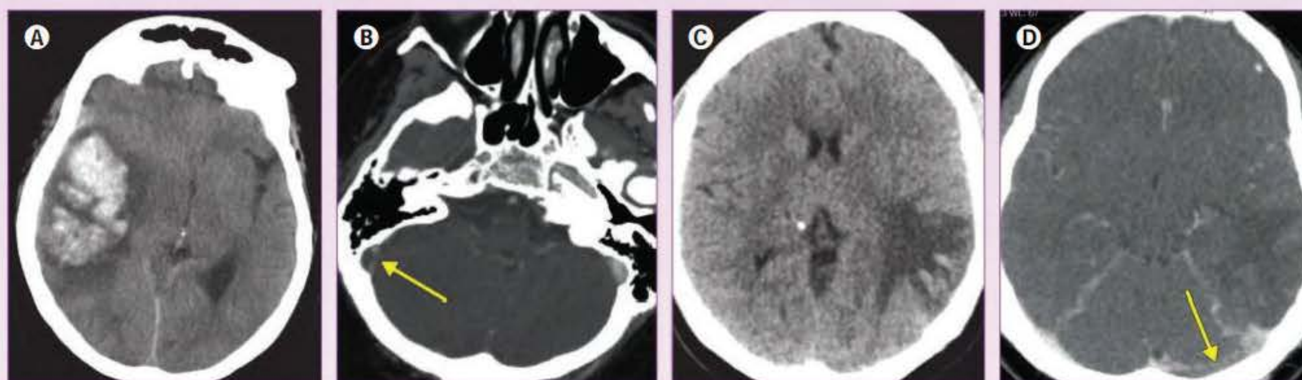


Figura 97-57
Trombosis de los senos transversos en dos pacientes con lesión parenquimatosa temporal asociada. *A y B)* El primer paciente muestra un voluminoso hematoma temporal derecho (*A*), que se asocia a un signo del delta vacío que afecta al seno sigmoide (**flecha** en *B*). *C y D)* El segundo paciente muestra un edema parietotemporal izquierdo (*C*), que se asocia a un defecto de repleción en el interior del seno transverso (**flecha** en *D*).

Figura 97-58
*Trombosis aguda de una vena cortical frontal anterior derecha. **A** a **C**) La tomografía computarizada simple muestra hiperdensidad de una vena cortical frontal derecha (signo de la cuerda) (**flecha** en **A**), que se asocia a un pequeño hematoma subcortical (**flecha** en **B**) y a una hemorragia subaracnoidea (**flecha** en **C**). **D** y **E**) Una imagen ponderada en T1 en el plano sagital obtenida con una secuencia 3D con contraste muestra un defecto de repleción en el interior de la vena cortical (**flecha** en **D**), que se confirma en el estudio angiográfico intraarterial (**flechas** en **E**).*

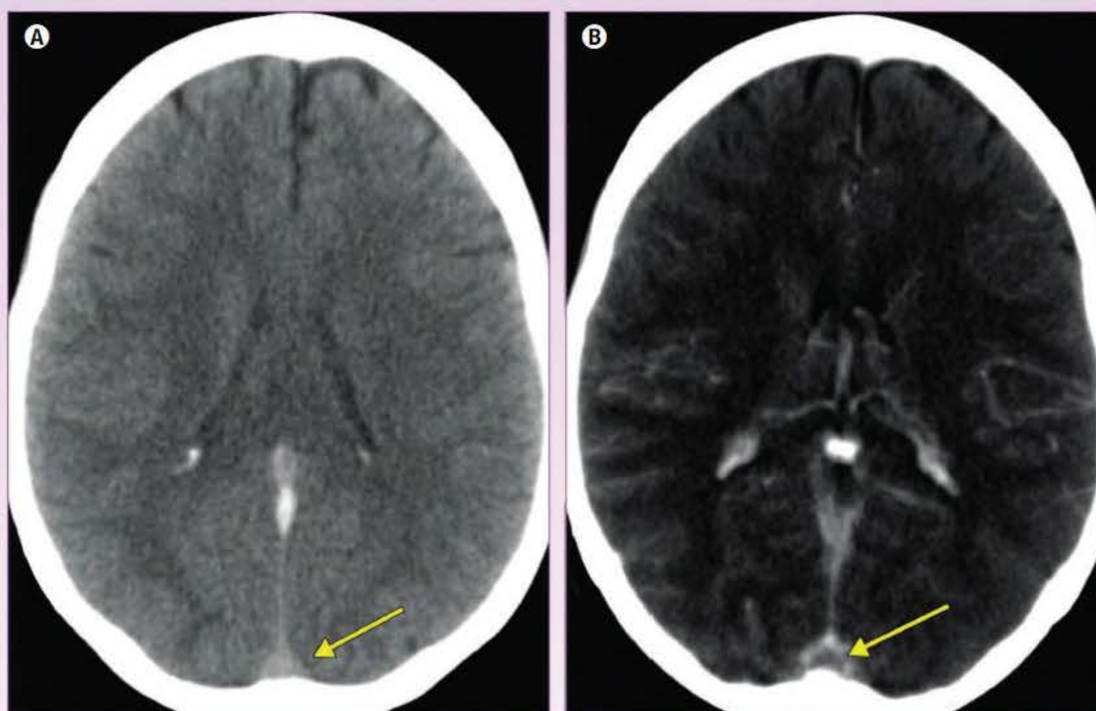


Figura 97-59
*Trombosis aguda del seno longitudinal superior. **A**) La tomografía computarizada simple muestra una hiperdensidad del seno longitudinal superior (signo del triángulo denso) (**flecha**). **B**) Tras la administración de contraste se identifica claramente un defecto de repleción en el interior del seno (signo del delta vacío) (**flecha**).*

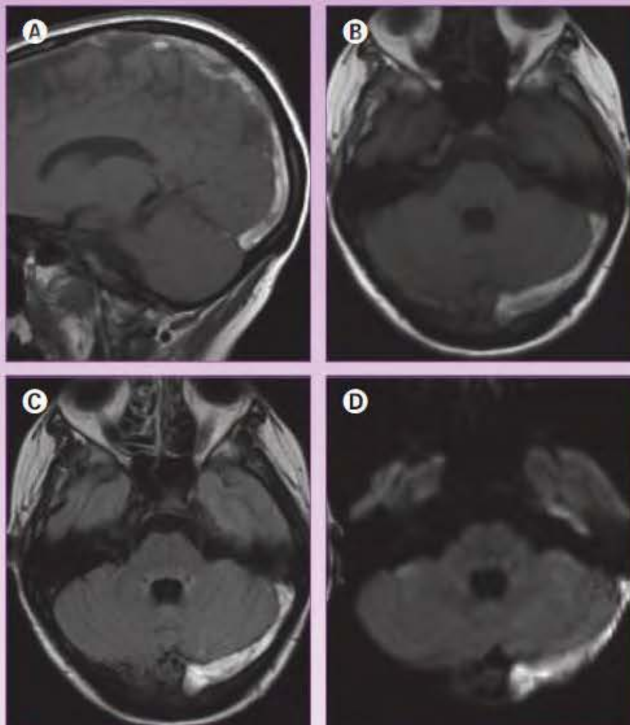


Figura 97-63

Trombosis subaguda de los senos longitudinal superior y transverso izquierdo. ***A*** *y* ***B****) Las imágenes ponderadas en T1 obtenidas en los planos sagital (****A****) y transversal (****B****) muestran una hiperseñal en el interior de los senos trombosados.* ***C*** *y* ***D****) El trombo también es hiperintenso en la imagen T2-FLAIR (****C****) y en la imagen de difusión (****D****).*

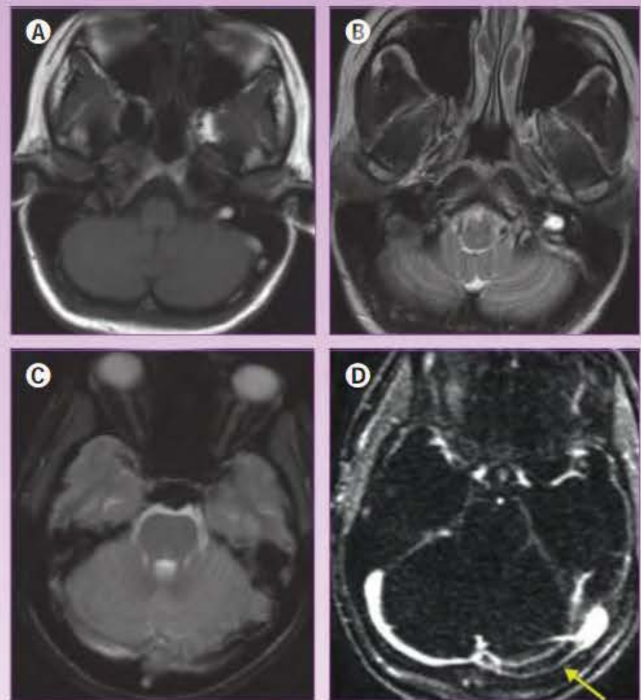


Figura 97-64

Trombosis subaguda de los senos transverso y sigmoide y de la vena yugular interna izquierda. ***A*** *y* ***B****) Las imágenes ponderadas en T1 (****A****) y T2 (****B****) obtenidas en el plano transversal muestran una hiperseñal en el interior de los senos trombosados.* ***C****) La imagen ponderada en T2* identifica una marcada hiposeñal del seno transverso.* ***D****) Una venografía por resonancia magnética obtenida con contraste confirma la trombosis (****flecha****).*

La RM es más sensible y específica que la TC en la valoración de las lesiones parenquimatosas (edema, infarto y hemorragia) inducidas por las trombosis venosas cerebrales. Además, con las secuencias de difusión es posible diferenciar entre áreas de edema vasogénico por congestión (sin restricción a la difusión) de las de edema citotóxico por infarto (con restricción a la difusión).

La venografía por RM es complementaria a la RM para confirmar la trombosis venosa cerebral y para monitorizar su recanalización, y puede obtenerse con diferentes técnicas: tiempo de vuelo (TOF), contraste de fase o administración de contraste (utilizando secuencias 3D en T1). Las secuencias con contraste son muy sensibles en la fase aguda de la trombosis (v. **fig. 97-64**), pero en la fase subaguda pueden ofrecer falsos negativos, ya que el trombo puede realzarse simulando un flujo normal.

No suele ser necesario realizar una angiografía intraarterial para el diagnóstico de una trombosis venosa cerebral, reservándose esta exploración para el estudio de patología malformativa vascular asociada, como fístulas durales, y de manera excepcional para realizar un tratamiento recanalizador intravascular, en casos de falta de respuesta al tratamiento médico.

ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES NO ATEROSCLERÓTICAS NO HIPERTENSIVAS

La identificación de causas de ictus isquémicos debidos a enfermedades no ateroscleróticas, no hipertensivas y no asociadas a cardioembolismos es un desafío diagnóstico. En estas situaciones es importante considerar un grupo de enfermedades de base genética cuyo diagnóstico tiene graves implicaciones pronósticas y terapéuticas.

Este grupo de enfermedades, que representan únicamente el 1% de las que afectan a todos los pacientes que desarrollan un ictus, se diagnostican de forma definitiva mediante estudios genéticos, pero los estudios neurorradiológicos tienen un papel esencial en establecer su sospecha, ya que pueden mostrar hallazgos altamente específicos.

En este apartado se van a considerar la enfermedad de CADASIL, la enfermedad de Fabry y la angiopatía moyamoya.

Enfermedad de CADASIL

La enfermedad de CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*) se caracteriza clínicamente por migrañas con aura, ataques cerebrovasculares isquémicos transitorios recurrentes, alteraciones cognitivas y del comportamiento y demencia, que se acompañan de lesiones histológicas típicas arteriales. La enfermedad está ligada genéticamente a mutaciones en *NOTCH3*, gen localizado en el cromosoma 19.

Tiene una prevalencia de 2,4/100.000 habitantes, y suele presentarse clínicamente entre la cuarta y sexta décadas de la vida.

Radiológicamente se caracteriza por la presencia, en los estudios de RM, de múltiples focos de hiperseñal en secuencias T2 que

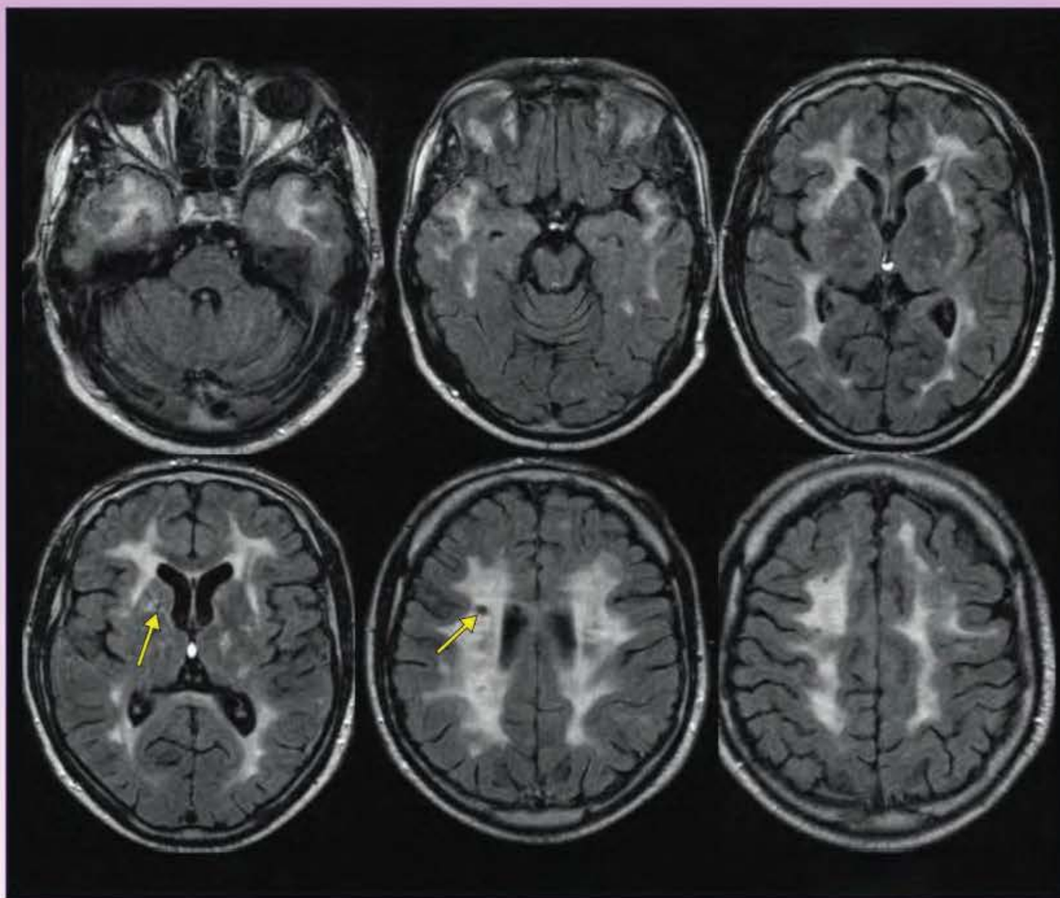


Figura 97-65 *Enfermedad de CADASIL. Imágenes T2-FLAIR obtenidas en el plano transversal. Obsérvese la típica distribución de las lesiones de sustancia blanca en el polo anterior de los lóbulos temporales, en las cápsulas externas y en la sustancia blanca yuxtacortical frontal anterior. Asociados a esta leucopatía se identifican múltiples infartos lacunares (**flechas**).*

afectan a la sustancia blanca, asociados a infartos lacunares, dilataciones de espacios perivasculares y microhemorragias.

Las lesiones de sustancia blanca, que pueden identificarse tanto en pacientes sintomáticos como asintomáticos, tienen unas características topográficas y temporales. Así, estas lesiones muestran predilección por comprometer la sustancia blanca subcortical de los polos temporales en la tercera década de la vida, para posteriormente extenderse hacia las cápsulas externas, la región temporal posterior, los lóbulos parietales y frontales, y los tálamos.

En las fases más avanzadas es característico el compromiso de las fibras yuxtacorticales anterosuperiores de los lóbulos frontales (**fig. 97-65**).

Menos frecuente es la afectación del cuerpo calloso y del parénquima infratentorial. Los infartos lacunares se detectan en el 75% de los pacientes en la cuarta década de la vida y alcanzan el 94% en la quinta década, mientras que las microhemorragias, que afectan predominantemente a los tálamos, se detectan hasta en el 20% de los casos en las fases avanzadas de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso de origen hipertensivo, las vasculitis primarias o secundarias, la esclerosis múltiple y la enfermedad de Fabry. La afectación predominante del polo anterior de los lóbulos temporales y de las cápsulas externas en los estudios de RM, en un paciente adulto joven con ictus isquémicos recurrentes sin factores de riesgo vascular, obliga a sospechar este diagnóstico.

Enfermedad de Fabry

La enfermedad de Fabry es la resultante de la deficiencia de α-galactosidasa A (α-Gal A) lisosómica, que genera un depósito excesivo de glucoesfingolípidos en células endoteliales, periteliales, musculares lisas de los vasos sanguíneos, neuronas, podocitos, cardiomiocitos, etc. Esta entidad, de herencia ligada al cromosoma X, muestra una incidencia de 1/40.000 nacidos vivos. Los primeros síntomas se expresan en los hemicigotos (hombres) durante la niñez, con dolor distal de tipo neuropático asociado a lesiones cutáneas conocidas como angioqueratomas. Durante la adolescencia se agregan manifestaciones disautonómicas, fatiga y disminución de la capacidad auditiva. Llegada la edad adulta, se desarrolla insuficiencia renal y cardíaca, y también ictus isquémicos. De hecho, esta enfermedad provoca el 4% de los ictus en pacientes menores de 55 años.

La vasculopatía inducida por los depósitos de glucoesfingolípidos es causa de dolicoectasias arteriales y alteraciones atribuibles a una enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso.

La mayoría de los pacientes se diagnostican después de los 20 años de edad, siendo las manifestaciones neurológicas frecuentes. Estas manifestaciones incluyen eventos cerebrovasculares, como AIT, e ictus isquémicos. Estas alteraciones se detectan en los estudios de RM cerebral por la presencia de hiperintensidades que afectan a la sustancia blanca subcortical y periventricular de los hemisferios cerebrales, microsangrados e infartos lacunares,

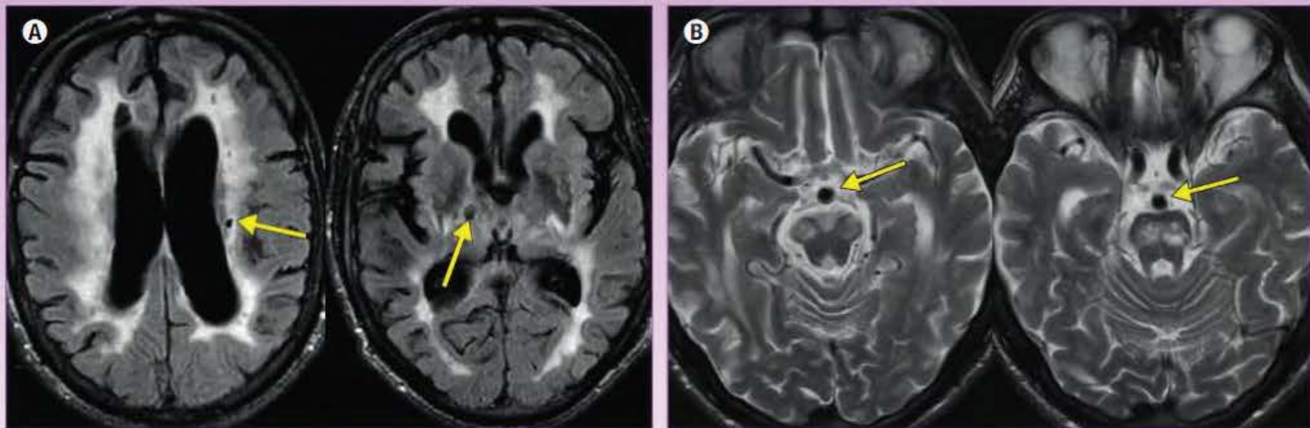


Figura 97-66

*Enfermedad de Fabry. Imágenes T2-FLAIR (**A**) y T2 (**B**) obtenidas en el plano transversal. Obsérvese la extensa leucopatía que afecta de forma difusa y simétrica a la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales y el tronco encefálico, asociada a múltiples infartos lacunares, y un aumento en el diámetro de la arteria basilar (**flechas**).*

hallazgos atribuibles a una enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso. Un aumento en el diámetro de la arteria basilar es un hallazgo muy sugestivo del diagnóstico en adultos (**fig. 97-66**). El signo del pulvinar, que se define como una hiperseñal en secuencias ponderadas en T1 que afecta de forma simétrica a la región dorsal de los tálamos, se ha considerado clásicamente como un signo frecuente de esta enfermedad, pero datos recientes indican que es, en realidad, un hallazgo radiológico infrecuente.

Angiopatía moyamoya

La angiopatía moyamoya es una patología crónica caracterizada por la oclusión progresiva de las arterias cerebrales, de causa no aterosclerótica, descrita por primera vez en 1957. En este síndrome es característica la afectación del polígono de Willis, específicamente de los segmentos terminales de las arterias carótidas internas y proximales de las arterias cerebrales anteriores y medias, con desarrollo de una red de colaterales a partir de arterias perforantes que generan un patrón angiográfico conocido como moyamoya, que en japonés hace alusión a la apariencia «en bocanada de humo».

La angiopatía moyamoya se define como ***enfermedad de moyamoya*** cuando es idiopática, mientras que el término ***síndrome de moyamoya*** se utiliza cuando se asocia a un proceso conocido.

La angiopatía moyamoya se presenta en niños y adultos, pero en el 70% de los casos se diagnostica en pacientes menores de 20 años. Esta entidad tiene una especial prevalencia en el este asiático. En niños se manifiesta habitualmente con isquemia cerebral (infartos cerebrales, AIT) o con un deterioro neurológico progresivo, mientras que en los adultos (>25 años) son más frecuentes las hemorragias parenquimatosas, intraventriculares o incluso subaracnoideas, que se producen como consecuencia de la rotura de vasos colaterales frágiles (**fig. 97-67**).

La angiopatía moyamoya tiene una clara base genética, con formas familiares (10% de los casos) y asociación , por ejemplo, con el síndrome de Down, la enfermedad de células falciformes, la esclerosis tuberosa y la neurofibromatosis de tipo I. Entre las causas que pueden producir un síndrome de moyamoya destacan asimismo tumores de la región central de la base del cráneo, radioterapia, meningitis basal (tuberculosis) y vasculitis.

Los estudios radiológicos son esenciales y definitivos para establecer el diagnóstico. En los estudios angiográficos es característico observar una oclusión o estenosis del segmento terminal de las arterias carótidas internas intracraneales o del segmento proximal de las arterias cerebrales anteriores o medias, siendo menos frecuente la afectación de las arterias de la circulación posterior (**fig. 97-68**). Asociado a estas estenosis u oclusiones arteriales se observa el desarrollo de una extensa red de colaterales a través de arterias leptomeníngeas o de arterias perforantes que se originan en el polígono de Willis, que intentan compensar la insuficiencia hemodinámica existente. Los estudios angiográficos no invasivos (angio-TC y angio-RM) son suficientes para establecer el diagnóstico, pero la angiografía intraarterial sigue siendo necesaria para planificar el tratamiento quirúrgico.

Las colaterales dependientes de arterias perforantes lenticuloestriadas pueden identificarse en forma de estructuras puntiformes o lineales que captan contraste en los estudios de TC, o con vacío de señal en las secuencias T2 y realce con gadolinio en la RM, que se sitúan en los ganglios de la base o en los espacios cisternales basales (v. **fig. 97-68**). El flujo lento que caracteriza las arterias colaterales piales hace que muestren realce tras la administración de contraste o hiperseñal espontánea en las secuencias T2-FLAIR (signo de la hiedra [*«ivy sign»*]) (**fig. 97-69**).

Los estudios de perfusión, bien por TC o por RM, son de utilidad para valorar el estado hemodinámico del parénquima cerebral, especialmente en pacientes que han sido sometidos a tratamiento quirúrgico recanalizador.

PUNTOS CLAVE

- Los estudios neurorradiológicos que combinan el análisis del parénquima y de los vasos craneocervicales permiten realizar una aproximación relativamente precisa y rápida al mecanismo causal de los ictus isquémicos.
- Por su amplia disponibilidad, rapidez de ejecución y probada eficacia, la TC cerebral simple sigue siendo, en la mayoría

Figura 97-67

*Enfermedad de moyamoya. Varón de 45 años de edad que presentó una hemorragia intraventricular masiva. A y B) La tomografía computarizada (TC) simple muestra la hemorragia intraventricular (A) y una angiografía por TC (proyección coronal) una estenosis del segmento proximal de ambas arterias cerebrales medias (**flechas** en B). C) Una arteriografía de la arteria carótida interna derecha muestra una oclusión del segmento intracraneal de esta, con hipertrofia de la arteria oftálmica (**flecha corta**) y la formación de una extensa red de colaterales dependientes de las arterias lenticuloestriadas y talamoperforantes (**flechas largas**).*

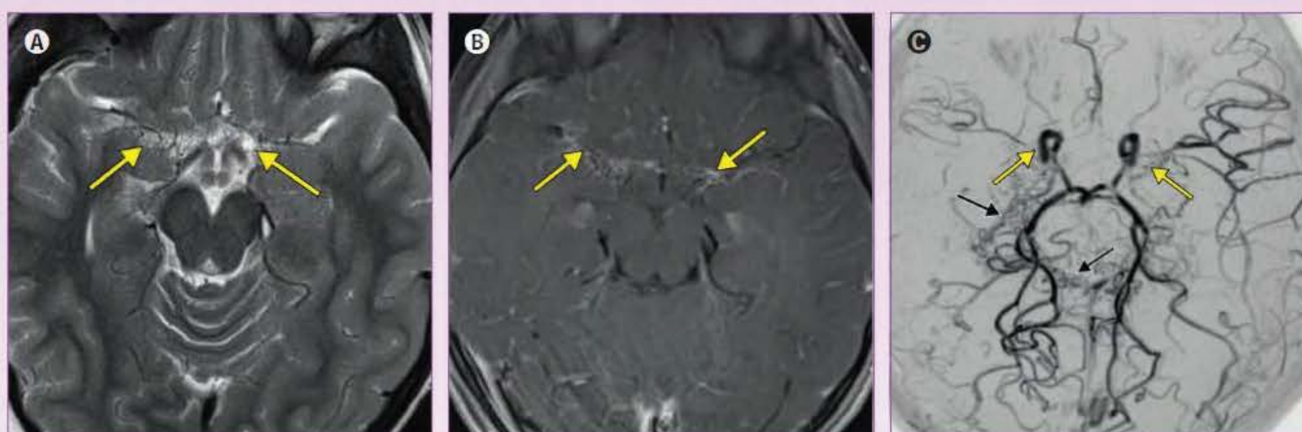


Figura 97-68

*Enfermedad de moyamoya. A y B) Imágenes ponderadas en T2 (A) y T1 con contraste (B), obtenidas en el plano transversal. Obsérvense las estructuras puntiformes y lineales que se sitúan en los espacios cisternales basales en la imagen T2 (**flechas** en A), que se realzan con contraste (**flechas** en B), correspondientes a circulación colateral dependientes de las arterias lenticuloestriadas. C) Una angiografía por resonancia magnética (técnica en tiempo de vuelo) muestra una estenosis crítica del segmento intracraneal de ambas arterias carótidas internas (**flechas amarillas**) y las redes de colaterales dependientes de las arterias lenticuloestriadas y talamoperforantes (**flechas negras**).*

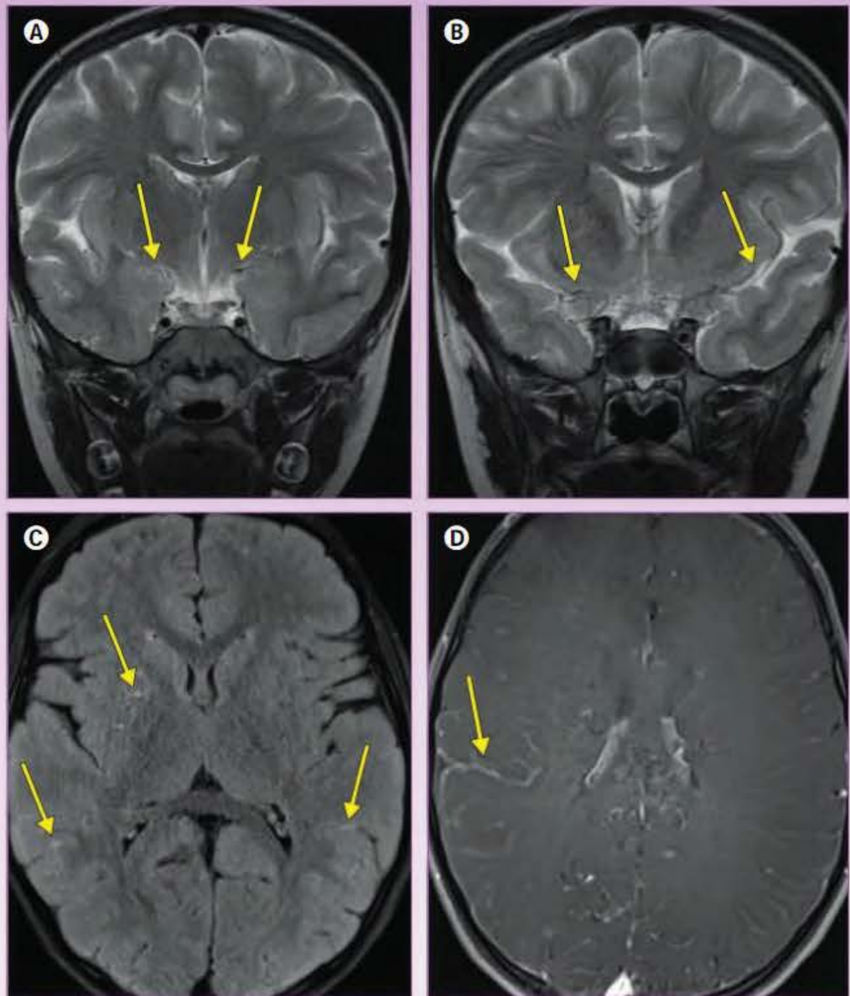


Figura 97-69 *Enfermedad de moyamoya en un niño de 12 años de edad que presentó un ictus isquémico* minor. *A y B) Imágenes ponderadas en T2 obtenidas en el plano coronal muestran una disminución de calibre de ambas arterias cerebrales medias (**flechas**). C y D) Imágenes T2-FLAIR (C) y T1 con contraste (D) obtenidas en el plano transversal muestran una hiperseñal de las arterias lenticuloestriadas y leptomeníngeas (**flechas** en C), y un realce de una arteria leptomeníngea (**flecha** en D), que indican un flujo lento (signo de la hiedra o* «ivy sign»*).*

de instituciones, la exploración neurorradiológica de primera elección en pacientes que presentan un ictus agudo.

- La angiografía por TC ha demostrado una elevada sensibilidad en la detección de oclusiones arteriales, causales de ictus isquémicos en fase aguda, y se considera imprescindible junto con la TC simple en el estudio de pacientes potencialmente tratables con trombectomía mecánica.
- La RM es más sensible y específica que la TC en la identificación de la presencia, topografía y extensión de los infartos en fase aguda, y puede considerarse una alternativa a la TC en la selección de pacientes candidatos a tratamiento recanalizador, especialmente en aquellos con ictus de origen temporal indeterminado o del despertar.
- Los estudios de perfusión por TC o por RM son solo imprescindibles en la selección de pacientes con ictus agudo para tratamiento recanalizador en situaciones de ventana terapéutica ampliada (>6-8 h).
- La trombosis venosa cerebral es una causa infrecuente de ictus agudos, y representa un problema clínico tanto por su baja incidencia como por su variable e inespecífica presentación clínica.
- La venografía por TC es tan sensible y específica para la detección de trombosis venosa cerebral como la venografía por RM o la angiografía intraarterial. Su amplia disponibilidad y rapidez hacen que, en la actualidad, se considere la técnica de primera elección (junto con la TC simple) ante la sospecha de una trombosis venosa cerebral aguda.
- La enfermedad de CADASIL debe sospecharse en un paciente adulto joven con ictus isquémicos recurrentes sin factores de riesgo vascular en el que se identifica en los estudios de RM una afectación predominante del polo anterior de los lóbulos temporales y de las cápsulas externas.
- La presencia de signos radiológicos indicativos de enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso en un adulto joven, asociados con ectasia de la arteria basilar, obliga a sospechar una enfermedad de Fabry.
- Los estudios angiográficos no invasivos (angiografía por TC o por RM) son suficientes para establecer el diagnóstico de una angiopatía moyamoya.

BIBLIOGRAFÍA

Altinkaya N, Demir S, Alkan O y cols. Diagnostic value of T2*-weighted gradient-echo MRI for segmental evaluation in cerebral venous sinus thrombosis. Clin Imaging. 2015;39:15-9.

Amarenco P, Bogousslavsky J, Caplan LR, Donnan GA, Hennerici MG. New approach to stroke subtyping: The A-S-C-O (phenotypic) classification of stroke. Cerebrovasc Dis. 2009;27:502-8.

Amarenco P, Bogousslavsky J, Caplan LR, Donnan GA, Hennerici MG. Classification of stroke subtypes. Cerebrovasc Dis. 2009;2 7:493-501.

Amarenco P, Bogousslavsky J, Caplan LR, Donnan GA, Wolf ME, Hennerici MG. The ASCOD phenotyping of ischemic stroke (Updated ASCO Phenotyping). Cerebrovasc Dis. 2013;36:1-5.

Amiri H, Bluhmki E, Bendszus M y cols. European Cooperative Acute Stroke Study-4: Extending the time for thrombolysis in emergency neurological deficits ECASS-4: ExTEND. Int J Stroke. 2016;11:260-7.

Aoki J, Sakamoto Y, Kimura K. Intravenous thrombolysis increases the rate of dramatic recovery in patients with acute stroke with an unknown onset time and negative FLAIR MRI. J Neuroimaging. 2016;26:414-9.

Biswas S, Chandran A, Roughley S Bhojak M, Das K. Cerebral CT venography using a 320-MDCT scanner with a time-density curve technique and low volume of contrast agent: comparison with fixed time-delay technique. AJR Am J Roentgenol. 2015;205:1269-75.

Boukobza M, Crassard I, Bousser MG y cols. Radiological findings in cerebral venous thrombosis presenting as subarachnoid hemorrhage: a series of 22 cases. Neuroradiology. 2016;58:11-6.

Campbell BCV, Mitchell PJ, Kleinig TJ y cols. Endovascular therapy for ischemic stroke with perfusion-imaging selection. N Engl J Med. 2015;372:1009-18.

Cocozza S, Russo C, Pisani A y cols. Redefining the pulvinar sign in Fabry disease. AJNR Am J Neuroradiol. 2017;38:2264-9.

Coutinho JM, Ferro JM, Canhao P y cols. Cerebral venous and sinus thrombosis in women. Stroke 2009;40:2356-61.

Dehkharghani S, Bammer R, Straka M y cols. Performance of CT ASPECTS and collateral score in risk stratification: can target perfusion profiles be predicted without perfusion imaging? AJNR Am J Neuroradiol. 2016;37:1399-404.

Devasagayam S, Wyatt B, Leyden J. Cerebral venous sinus thrombosis incidence is higher than previously thought a retrospective population-based study stroke. 2016;47:2180-2.

Donnan GA, Baron JC, Ma H, Davis SM. Penumbral selection of patients for trials of acute stroke therapy. Lancet Neurol. 2009;8:261-9.

Duchesnay E, Hadj Selem F, De Guio F y cols. Different types of white matter hyperintensities in CADASIL. Front Neurol. 2018;9:526.

Ferro JM, Canhão P, Stam J y cols.; ISCVT Investigators. Delay in the diagnosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: influence on outcome. Stroke. 2009;40:3133-8.

Forkert ND, Kaesemann P, Treszl A y cols. Comparison of 10 TTP and Tmax estimation techniques for MR perfusion-diffusion mismatch quantification in acute stroke. AJNR Am J Neuroradiol. 2013;34:1697-703.

Fransen PSS, Beumer D, Berkhemer O y cols. MR CLEAN, a multicenter randomized clinical trial of endovascular treatment for acute ischemic stroke in the Netherlands: study protocol for a randomized controlled trial. Trials. 2014;15:343.

Goyal M, Demchuk AM, Menon BK y cols. Randomized assessment of rapid endovascular treatment of ischemic stroke. N Engl J Med. 2015;372:1019-30.

Hacke W, Kaste M, Bluhmki E y cols. Thrombolysis with alteplase 3 to 4.5 hours after acute ischemic stroke. N Engl J Med. 2008;359:1317-29.

Idbaih A, Boukobza M, Crassard I y cols. MRI of clot in cerebral venous thrombosis: high diagnostic value of susceptibility weighted images. Stroke. 2006;37:991-5

Ihn YK, Jung WS, Hwang SS. The value of T2*-weighted gradient echo MRI for the diagnosis of cerebral venous sinus thrombosis. Clin Imaging. 2013;37:446-50.

Jang DK, Lee KS, Rha HK y cols. Clinical and angiographic features and stroke types in adult moyamoya disease. AJNR Am J Neuroradiol. 2014;35:1124-31.

Jovin TG, Chamorro A, Cobo E y cols. Thrombectomy within 8 hours after symptom onset in ischemic stroke. N Engl J Med. 2015;372:1-11.

Khandelwal N, Agarwal A, Kochhar R, Bapuraj JR, Singh P, Prabhakar S, Suri S. Comparison of CT venography with MR venography in cerebral sinovenous thrombosis. AJR Am J Roentgenol. 2006;187:1637-43.

Lansberg MG, Straka M, Kemp S y cols. MRI profile and response to endovascular reperfusion after stroke (DEFUSE 2): a prospective cohort study. Lancet Neurol. 2012;11:860-7.

Leach JL, Wolujewicz M, Strub WM. Partially recanalized chronic dural sinus thrombosis: findings on MR imaging, time-of-flight MR venography, and contrast-enhanced MR venography. AJNR Am J Neuroradiol. 2007;28:782-9.

Lee S, Yun TJ, Yoo RE y cols. Monitoring cerebral perfusion changes after revascularization in patients with moyamoya disease by using arterial spin-labeling MR imaging. Radiology. 2018;288:565-72.

Lees KR, Bluhmki E, von Kummer R y cols. Time to treatment with intravenous alteplase and outcome in stroke: an updated pooled analysis of ECASS, ATLANTIS, NINDS, and EPITHET trials. Lancet. 2010;375:1695-703.

Leker RR, Keigler G, Eichel R, Ben Hur T, Gomori JM, Cohen JE. Should DWI MRI be the primary screening test for stroke? Int J Stroke. 2014;9:696-7.

Lev MH. Acute stroke imaging: what is sufficient for triage to endovascular therapies? AJNR Am J Neurorradiol. 2012;33:790-2.

Liem MK, Lesnik Oberstein SA, Haan J y cols. Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy: progression of MR abnormalities in prospective 7-year follow-up study. Radiology. 2008;249:964-71

Linn J, Pfefferkorn T, Ivanicova K y cols. Frequency of adequate contrast opacification of the major intracranial venous structures with CT angiography in the setting of intracerebral hemorrhage: comparison of 16- and 64-section CT angiography techniques. AJNR Am J Neurorradiol. 2011;32:839-45.

Linn J, Pferrerkorn T, Ivanicova K, Müller-Schunk S, Hartz S, Wiesmann M. Noncontrast CT in deep venous thrombosis and sinus thrombosis: comparison of its diagnostic value for both entities. AJNR Am J Neurorradiol. 2009;30:728-35.

Lyden PD. Advanced brain imaging studies should not be performed in patients with suspected stroke presenting within 4.5 hours of symptom onset. Stroke. 2011;42:2668-9.

Matsumoto M, Kodama N, Sakuma J y cols. 3D-CT arteriography and 3D-CT venography: the separate demonstration of arterial-phase and venous-phase on 3D-CT angiography in a single procedure. AJNR Am J Neurorradiol. 2005;26:635-41.

Matsushige T, Kraemer M, Sato T y cols. Visualization and classification of deeply seated collateral networks in moyamoya angiopathy with 7T MRI. AJNR Am J Neuroradiol. 2018;39:1248-54.

Meyer JR, Gutierrez A, Mock B y cols. High-b-value diffusion-weighted MR imaging of suspected brain infarction. AJNR Am J Neurorradiol. 2000;21:1821-9.

Pandya A, Eggman AA, Kamel H, Gupta A, Schackman BR, Sanelli PC. Modeling the cost effectiveness of neuroimaging-based treatment of acute wake-up stroke. PLoS One. 2016;11:e0148106.

Patel D, Machnowska M, Symons S y cols. Diagnostic performance of routine brain MRI sequences for dural venous sinus thrombosis. AJNR Am J Neurorradiol. 2016;37:2026-32.

Pexman JH, Barber PA, Hill MD, Sevick RJ, Demchuk AM, Hudon ME y cols. Use of the Alberta Stroke Programme Early CT Score (ASPECTS) for assessing CT scans in patients with acute stroke. AJNR Am J Neurorradiol. 2001;22:1534-42.

Sadigh G, Mullins ME, Saindane AM. Diagnostic performance of MRI sequences for evaluation of dural venous sinus thrombosis. AJR Am J Roentgenol. 2016;206:1298-306

Sari S, Verim S, Hamcan S y cols. MRI diagnosis of dural sinuscortical venous thrombosis: immediate post-contrast 3D GRE T1-weighted imaging versus unenhanced MR venography and conventional MR sequences. Clin Neurol Neurosurg. 2015;134:44-54.

Thomalla G, Gerloff C. Treatment concepts for wake-up stroke and stroke with unknown time of symptom onset. Stroke. 2015;46:2707-13.

Wahlgren N, Ahmed N, Eriksson N y cols. Multivariable analysis of outcome predictors and adjustment of main outcome results to baseline data profile in randomized controlled trials: Safe Implementation of Thrombolysis in Stroke-MOnitoring STudy (SITS-MOST). Stroke. 2008;39:3316-22.

Zerna C, Assis Z, D'Esterre CD, Menon BK, Goyal M. Imaging, intervention, and workflow in acute ischemic stroke: The Calgary approach. AJNR Am J Neurorradiol. 2016;37:978-84.

Zerna C, Hegedus J, Hill MD. Evolving treatments for acute ischemic stroke. Circ Res. 2016;118:1425-42.

LECTURAS RECOMENDADAS

Barber PA, Demchuk AM, Zhang J, Buchan AM. Validity and reliability of a quantitative computed tomography score in predicting outcome of hyperacute stroke before thrombolytic therapy. ASPECTS Study Group. Alberta Stroke Programme Early CT Score. Lancet. 2000;355:1670-4.

Boussel L, Cakmak S, Wintermark M y cols. Ischemic stroke: etiologic work-up with multidetector CT of heart and extra-and intracranial arteries. Radiology. 2011;258:206-12.

Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. Lancet Neurol. 2007;6:162-70.

Di Donato I, Bianchi S, De Stefano N y cols. Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL) as a model of small vessel disease: update on clinical, diagnostic, and management aspects. BMC Med. 2017;15:41.

Dmytriw AA, Song JSA, Yu E, Poon CS. Cerebral venous thrombosis: state of the art diagnosis and management. Neuroradiology. 2018 May 11. [Epub ahead of print].

Federico A, Di Donato I, Bianchi S, Di Palma C, Taglia I, Dotti MT. Hereditary cerebral small vessel diseases: a review. J Neurol Sci. 2012;322:25-30.

Ferro JM, Canhao P, Stam J y cols.; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke. 2004;35:664-70.

Fisher M, Albers GW. Advanced imaging to extend the therapeutic time window of acute ischemic stroke. Ann Neurol. 2013;73:4-9.

Ford AL, Leker RR. MRI in acute stroke: good times are coming. Neurology. 2015;84:2394-5.

Gregory Piazza, MS. Cerebral venous thrombosis. Circulation. 2012;125:1704-9.

Jang DK, Lee KS, Rha HK y cols. Clinical and angiographic features and stroke types in adult moyamoya disease. AJNR Am J Neuroradiol. 2014;35:1124-31.

Kolodny E, Fellgiebel A, Hilz MJ y cols. Cerebrovascular involvement in Fabry disease: current status of knowledge. Stroke. 2015;46:302-13.

Lasjaunias P, Berenstein A, ter Brugge KG y cols. Intracranial venous system. En: Lasjaunias P, Berenstein A, ter Brugge KG, eds. Surgical neuroangiography. 2ª ed. Berlin: Springer-Verlag, 2001;631-95.

Leach J, Fortuna R, Jones B, Gaskill-Shipley M. Imaging of cerebral venous thrombosis: current techniques, spectrum of findings, and diagnostic pitfalls RadioGraphics. 2006;26:S19-41.

Linn J, Brückmann H. Cerebral venous and dural sinus thrombosis: state-of-the-art imaging. Clin Neuroradiol. 2010;20:25-37.

Mangla R, Kolar B, Almast J, Ekholm SE. Border zone infarcts: pathophysiologic and imaging characteristics. RadioGraphics. 2011;31:1201-14.

Menon BK, d'Esterre CD, Qazi EM y cols. Multiphase CT angiography: a new tool for the imaging triage of patients with acute ischemic stroke. Radiology. 2015;275:510-20.

Menon BK, Goyal M. Imaging paradigms in acute ischemic stroke: a pragmatic evidence-based approach. Radiology. 2015;277:7-12.

Müller K, Courtois G, Ursini MV, Schwaninger M. New insight into the pathogenesis of cerebral small-vessel diseases. Stroke. 2017;48:520-7.

Powers WJ, Rabinstein AA, Ackerson T y cols. 2018 Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: A guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2018;49:e46-110.

Provenzale JM, Kranz PG. Dural sinus thrombosis: sources of error in image interpretation. AJR Am J Roentgenol. 2011;196:23-31.

Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Infractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). Neurol Med Chir (Tokyo). 2012;52:245-66.

Rovira A, Grive E, Rovira A, Alvarez-Sabin J. Distribution territories and causative mechanisms of ischemic stroke. Eur Radiol. 2005;15:416-26.

Sanelli P, Sykes J, Ford A, Lee JM, Vo K, Hallam D. Imaging and treatment of patients with acute stroke: an evidence-based review. AJNR Am J Neuroradiol. 2014;35:1045-51.

Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD Jr y cols. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2011;42:1158-92.

Seo H, Seob D, Hwa Seon CH y cols. Bone Subtraction 3D CT venography for the evaluation of cerebral veins and venous sinuses: imaging techniques, normal variations, and pathologic findings. AJR Am J Roentgenol. 2014;202:W169-75.

Shen J, Li X, Li Y, Wu B. Comparative accuracy of CT perfusion in diagnosing acute ischemic stroke: a systematic review of 27 trials. PLoS One. 2017;12:e0176622.

Søndergaard CB, Nielsen JE, Hansen CK, Christensen H. Hereditary cerebral small vessel disease and stroke. Clin Neurol Neurosurg. 2017;155:45-57.

Vert C, Parra-Fariñas C, Rovira À. MR imaging in hyperacute ischemic stroke. Eur J Radiol. 2017;96:125-32.

Wardlaw JM, Smith EE, Biessels GJ y cols. Neuroimaging standards for research into small vessel disease and its contribution to ageing and neurodegeneration. Lancet Neurol. 2013;12:822-38.

Capítulo 98

Ictus hemorrágico. Angiopatía amiloide. Aneurismas y malformaciones vasculares

José Luis Caniego Monreal, Antonio López Rueda y Rafael Ocete Pérez

La hemorragia cerebral espontánea o ictus hemorrágico representa un 15% de todos los ictus, de los que el isquémico constituye el 85% restante. Sus manifestaciones clínicas suelen ser déficits neurológicos focales o globales, similares a las del ictus isquémico. Aunque existen signos clínicos que permiten orientar el diagnóstico hacia una u otra entidad, los estudios de neuroimagen constituyen el pilar fundamental de obligada realización para establecer el diagnóstico correcto. Los ictus hemorrágicos se dividen en dos grandes grupos: hemorragia intraparenquimatosa y hemorragia subaracnoidea. Las causas más frecuentes de hemorragia intraparenquimatosa son la hipertensión arterial y la angiopatía amiloide, y las de la hemorragia subaracnoidea, los aneurismas cerebrales, aunque en ambos casos puede haber otras entidades responsables.

En este capítulo el estudio de la hemorragia intracraneal se divide en tres grupos: la hemorragia intraparenquimatosa y la hemorragia subaracnoidea, ya mencionadas, y un tercer grupo, denominado microhemorragias, que constituyen una entidad de descripción más reciente cuyo diagnóstico es exclusivamente radiológico. En todos los casos se analizan y describen la semiología radiológica y los principales factores etiológicos.

Finalmente se estudian dos grupos de patología estrechamente vinculada con la hemorragia intracraneal: los aneurismas cerebrales y las malformaciones vasculares intracraneales, su clasificación y sus principales características radiológicas.

ICTUS HEMORRÁGICO

Representa aproximadamente un 15% de todos los ictus y se clasifica, de acuerdo con el lugar en que asienta, como hemorragia intracerebral (aproximadamente dos terceras partes de los casos) y hemorragia subaracnoidea (aproximadamente una tercera parte de los casos). Aunque sus características son claramente diferentes a las del ictus isquémico, en la práctica existe un amplio solapamiento en sus manifestaciones clínicas, y las técnicas neurorradiológicas desempeñan un papel fundamental en su diagnóstico.

Hemorragia intracerebral

Incluye los eventos hemorrágicos que se originan en el parénquima cerebral. Pueden clasificarse, atendiendo a su tamaño, en hemorragias macroscópicas, que clínicamente cursan como eventos ictales agudos con una elevada morbimortalidad asociada (hemorragia intraparenquimatosa propiamente dicha), y microsangrados parenquimatosos, que muestran un curso clínico silente o larvado.

Hemorragia intraparenquimatosa

Suele presentarse clínicamente como un déficit neurológico focal espontáneo que progresa lentamente durante los primeros minutos u horas. La instauración progresiva de los síntomas es más infrecuente en ictus de origen isquémico o secundarios a hemorragia subaracnoidea. La cefalea suele ser más frecuente que en el ictus isquémico, pero no alcanza la característica intensidad de la secundaria a la hemorragia subaracnoidea, en la que constituye el síntoma principal. En cualquier caso, las manifestaciones clínicas no permiten establecer el diagnóstico diferencial debido al elevado grado de solapamiento en su forma de presentación. El pronóstico suele ser grave, aun cuando se trate de forma precoz. Las tasas de mortalidad se cifran en torno al 35% de los casos en los primeros 7 días, y alcanzan el 60% en el primer año. El 20-30% de los pacientes mueren durante las primeras 48 h tras la hemorragia inicial. Menos del 40% de los que sobreviven recobran la independencia funcional y se recuperan sin secuelas significativas.

Manejo radiológico

La hemorragia intracraneal espontánea supone una emergencia médica que requiere un manejo rápido y bien estructurado. Las técnicas de neuroimagen constituyen un pilar clave en el proceso diagnóstico y terapéutico, y deben realizarse con la mayor celeridad (v. **tabla 98-1** Ⓦ).

Las principales guías de práctica clínica tanto europeas como americanas establecen la indicación de realizar un estudio inicial mediante tomografía computarizada (TC) sin contraste o resonancia magnética (RM) sin gadolinio, ambas equiparables en cuanto a sensibilidad para la detección de sangre aguda. La TC es la técnica que se emplea con más frecuencia por su mayor accesibilidad y rapidez. La RM presenta una sensibilidad similar en la detección de hemorragia aguda, pero ha demostrado un mayor rendimiento en la detección de sangrados previos y en la identificación de una causa estructural desencadenante cuando está presente.

Una vez demostrada la hemorragia intraparenquimatosa en un estudio inicial puede estar indicada la realización de otros estudios, dirigidos a aclarar la causa de la hemorragia (angiografía por TC,

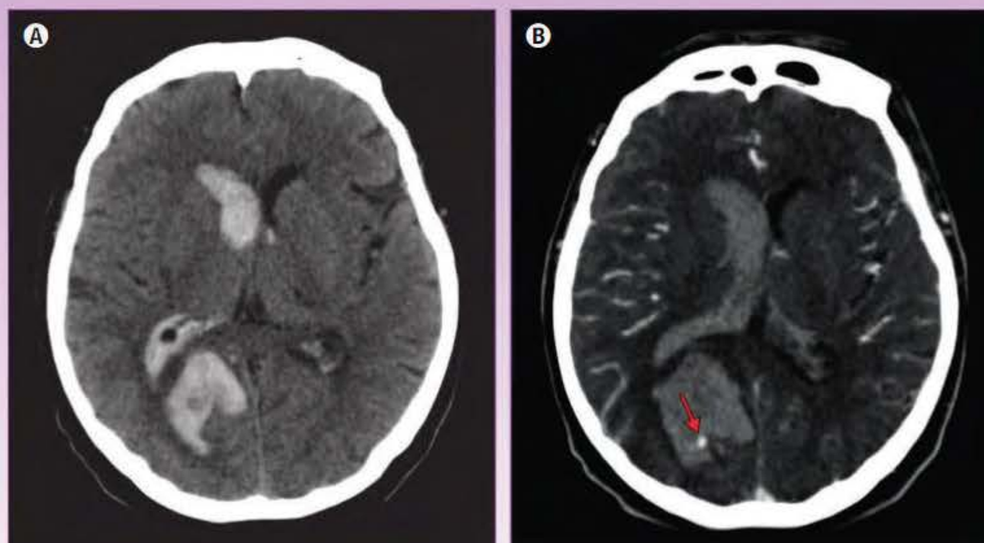


Figura 98-2 ◎ *Signo del punto. **A)** Tomografía computarizada sin contraste que muestra un gran hematoma intraparenquimatoso agudo occipital derecho con extensión intraventricular. **B)** La angiografía por TC demostró un foco hiperdenso en la periferia del hematoma (**flecha**) que corresponde al vaso sangrante con extravasación del medio de contraste.*

RM con gadolinio, angiografía por RM o arteriografía). En pacientes hipertensos mayores de 65 años con hemorragia intraparenquimatosa en la región capsuloganglionar o el tálamo, la probabilidad de que la causa sea distinta a la hipertensiva es inferior al 3%, por lo que no están indicados nuevos estudios. En cambio, en pacientes más jóvenes sin antecedentes de hipertensión arterial deben plantearse otras modalidades diagnósticas, especialmente en los siguientes supuestos: hematoma de forma atípica, edema desproporcionado para el tiempo de evolución, localización lobular, sospecha de lesión ocupante de espacio en la TC inicial, calcificaciones adyacentes al hematoma e hiperdensidad de senos venosos durales o venas corticales.

Cuando la etiología sospechada es una lesión vascular arterial (aneurisma, malformación arteriovenosa o fístula arteriovenosa dural), la angiografía por TC supone la técnica de elección, de nuevo por su mayor accesibilidad, habiendo demostrado una sensibilidad superior al 90% en la detección de la causa de hemorragia intraparenquimatosa secundaria, prácticamente superponible a la de la angiografía por RM. La TC en una fase vascular más tardía (a los 55-60 s de la administración del medio de contraste) también debe considerarse ante la sospecha de trombosis venosa, cuando existan indicios en el estudio inicial que la sugieran. No obstante, de forma genérica, la RM con gadolinio es la mejor técnica para descartar una causa subyacente y para realizar el diagnóstico diferencial de las hemorragias secundarias.

El volumen de sangre extravasada supone un importante marcador pronóstico y debe incluirse siempre en el informe radiológico. Se ha establecido un volumen de 30 mL como punto de corte a partir del cual aumenta significativamente la mortalidad y empeora sensiblemente el pronóstico funcional. El volumen del hematoma puede calcularse empleando la fórmula ABC/2, donde A, B y C son medidas ortogonales máximas del hematoma en los tres planos del espacio (**fig. 98-1** Ⓦ). La combinación del volumen del hematoma con la puntuación en la Escala del Coma de Glasgow permite calcular de forma bastante aproximada la tasa de mortalidad a los 30 días del evento.

Hasta en el 40% de casos de hemorragia intraparenquimatosa se aprecia deterioro neurológico precoz durante las 48 h siguientes a la presentación clínica. La expansión del hematoma constituye el principal factor que contribuye a este deterioro, por lo que se necesitan controles más estrechos en los primeros días. Entre los factores relacionados con el crecimiento de la hemorragia intraparenquimatosa se encuentran el tratamiento previo con fármacos anticoagulantes y la demostración en estudios con contraste intravenoso del llamado «signo del punto», correspondiente a un foco de extravasación del medio de contraste por sangrado activo en el interior o la periferia del hematoma (**fig. 98-2**).

El papel actual de la arteriografía convencional en la hemorragia intraparenquimatosa consiste en descartar posibles causas vasculares de hemorragias secundarias de etiología incierta en pacientes en los que otras exploraciones no invasivas han resultado negativas o no concluyentes, así como en el abordaje terapéutico de lesiones vasculares ya conocidas.

Fisiopatología

La comprensión de la evolución de la hemorragia intraparenquimatosa a lo largo del tiempo requiere conocer los eventos fisiopatológicos que suceden tras su producción, distinguiendo por técnicas de imagen cinco estadios patocronológicos diferentes en función de la estructura del coágulo, la integridad de la membrana de los eritrocitos y el estado de oxigenación de la hemoglobina. La evolución de los hematomas es muy variable, por lo que los tiempos asignados a cada fase con fines didácticos deben considerarse orientativos y no taxativos. Además, dentro del hematoma deben diferenciarse una porción central, o *core*, de la periferia en anillo, cuyos tiempos de degradación son diferentes, lo que explica la posibilidad de encontrar restos hemáticos en distintos estadios evolutivos pese a un origen síncrono en un único evento hemorrágico. De forma genérica, la degradación de la hemoglobina se produce de forma más precoz en la periferia y avanza hacia el *core*.

Las fases evolutivas de la hemorragia intraparenquimatosa son las siguientes (**tabla 98-2**):

- *Hemorragia hiperaguda*: corresponde a un intervalo temporal comprendido desde el inicio de las manifestaciones clínicas

TABLA 98-2
Comportamiento evolutivo de la hemorragia intraparenquimatosa en técnicas de imagen

Fase	*Tiempo*	*Molécula de hierro*	*Tomografía computarizada*	*T1*	*T2*	*T2**	*Restricción de la difusión*
Hiperaguda	12 h	Oxihemoglobina	↑	↓	↑		Variable
Aguda	12 h-3 días	Desoxihemoglobina	↑↑	= o ↓	↓	↓	No
Subaguda precoz	4 días-1 semana	Metahemoglobina intracelular	Descenso progresivo desde la periferia al *core*	↑↑	↓		No
Subaguda tardía	1 semana-1 mes	Metahemoglobina extracelular	Descenso progresivo desde la periferia al *core*	↑↑	↑		Sí
Crónica	>1 mes	Hemosiderina	↓	= o ↓	↓	↓	No

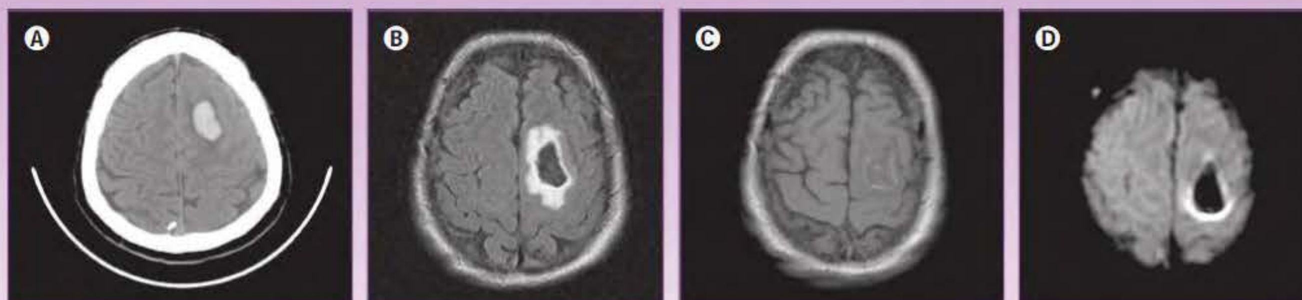


Figura 98-4
*Hematoma cerebral agudo. **A**) En la tomografía computarizada se define como una lesión ocupante de espacio homogéneamente hiperdensa. **B** a **D**) En la resonancia magnética muestra una señal variable: hipointensa en FLAIR (**B**), isointensa al parénquima en T1 (**C**) y marcadamente hipointensa en secuencia eco-planar (**D**). En todas las imágenes se empieza a visualizar edema perilesional, que se demuestra mejor en **B** como un ribete hiperintenso periférico.*

hasta transcurridas 12-24 h. En la TC se comporta como una colección de alta atenuación (30-60 UH) respecto al parénquima cerebral circundante, formada por plasma y células, pudiendo mostrar inicialmente niveles líquido-líquido por efecto hematócrito (disociación del suero de los elementos formes según su densidad) (**fig. 98-3** Ⓦ). En la RM, inmediatamente después de la extravasación de sangre, el hierro contenido en la hemoglobina está unido al oxígeno y es diamagnético, por lo que el hematoma se comporta como una colección inespecífica, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2.

- *Hemorragia aguda*: comprende desde las 12-24 h siguientes al inicio del sangrado hasta el tercer día de evolución. Se forma un coágulo de fibrina más homogéneo, que progresivamente se retrae expulsando el suero, lo que eleva la densidad del hematoma en la TC hasta alcanzar su máximo, unas 80-100 UH. En la RM la progresiva degradación de la oxihemoglobina a desoxihemoglobina, que se produce desde la periferia hacia el *core*, provocará una caída de la señal en secuencias en T2 y especialmente en T2* por su carácter paramagnético (**fig. 98-4**). En esta fase, el efecto de masa es máximo debido a la normal expansión del hematoma en las primeras horas y al edema perilesional reactivo que se produce en el parénquima sano circundante.
- *Hemorragia subaguda*: comprende aproximadamente desde el cuarto día hasta el mes de evolución. Por fenómenos de lisis proteica y celular se produce una disminución progresiva de la atenuación del hematoma en la TC, que se inicia en la periferia y progresa hacia el *core*, pudiendo llegar a ser difícil de diferenciar respecto del parénquima cerebral circundante debido a su isodensidad, al principio respecto a la sustancia gris (hasta el día 9) y, más tarde, respecto a la sustancia blanca (hasta el mes de evolución). En la RM, la fase subaguda viene marcada por la presencia de metahemoglobina, primero en localización intracelular y después extracelular. La metahemoglobina intracelular (fase subaguda precoz) produce hiperseñal en T1 por facilitar las interacciones dipolo-dipolo y disminuye la señal en T2* por la susceptibilidad magnética. Como consecuencia de la lisis de la membrana de los eritrocitos, más adelante, la metahemoglobina sale al espacio extracelular (fase subaguda tardía), lo que determina una dilución de su efecto de susceptibilidad magnética y da lugar a una señal aumentada tanto en T1 como en T2 (**fig. 98-5 A a F** Ⓦ). En esta fase subaguda tardía es posible encontrar restricción de la difusión, lo que puede dificultar la distinción entre la normal evolución del hematoma y una potencial sobreinfección con abscesificación. Las hemorragias intraparenquimatosas subagudas pueden mostrar también realce periférico en estudios con contraste intravenoso, que puede persistir durante semanas o incluso meses, lo que a veces genera confusión con abscesos o tumores. Por este motivo, la realización de estudios con contraste para descartar una lesión estructural responsable del sangrado debe implementarse en los primeros 3 días de evolución o en fase crónica.
- *Hemorragia crónica*: se inicia aproximadamente un mes después del evento hemorrágico. La atenuación del hematoma continúa aumentando, conformando una lesión hipodensa que tiende a desaparecer y da lugar a cambios gliótico-malácicos en su lecho o incluso fenómenos de encapsulación y/o calcificación.

TABLA 98-3
Causas de hemorragia intraparenquimatosa espontánea

- Hipertensión arterial
- Angiopatía amiloide cerebral
- Malformaciones vasculares
  - Malformaciones arteriovenosas
  - Fístulas durales
  - Cavernoma
- Coagulopatías
  - Tratamiento anticoagulante
  - Tratamiento fibrinolítico
  - Trombocitopenia
  - Coagulopatías específicas
- Transformación hemorrágica del ictus isquémico
  - Arterial
  - Venoso
- Aneurismas
- Vasculitis
- Tumores
  - Primarios: glioblastoma, oligodendroglioma
  - Metástasis: melanoma, tiroides, riñón, coriocarcinoma, pulmón, mama
- Drogas

Figura 98-6 *Hematoma en el putamen de origen hipertensivo en fase subaguda. Está rodeado de importante edema vasogénico y ejerce efecto de masa sobre el ventrículo lateral y las estructuras de la línea media.*



En la RM, los fenómenos de lisis proteica provocarán una progresiva desaparición de la metahemoglobina, con liberación del hierro, fenómeno que se inicia desde el *core* hacia la periferia. Como consecuencia, se visualiza una colección líquida central con señal análoga a la del líquido cefalorraquídeo. El hierro es capturado por macrófagos y convertido en ferritina, pero el exceso de hierro en la periferia queda depositado en las paredes del hematoma en forma de hemosiderina, que forma una cápsula con importante efecto paramagnético (hipointenso en T2*) que puede persistir indefinidamente (**fig. 98-5 G a I** Ⓦ).

Clasificación topográfica

Las hemorragias intraparenquimatosas se pueden clasificar atendiendo a su localización en lobulares y no lobulares. Las lobulares afectan a la superficie cerebral y se originan principalmente en la unión corticosubcortical; en cambio, las no lobulares afectan a estructuras profundas encefálicas, con predilección por regiones capsuloganglionares. Esta localización puede orientar sobre la causa de la hemorragia.

Etiología

Las principales causas de hemorragia intraparenquimatosa se recogen en la **tabla 98-3**. Globalmente se clasifican como primarias (hemorragia intraparenquimatosa hipertensiva, angiopatía amiloide o idiopática) en contraposición con las secundarias, en las que se puede determinar claramente una causa desencadenante (malformaciones vasculares, aneurismas, tumores, etc.). A continuación se describen las causas más significativas.

Hipertensión arterial

Supone la causa más frecuente de hemorragia intraparenquimatosa. La hipertensión arterial crónica produce una microangiopatía cerebral degenerativa de arterias y arteriolas con hialinización de las paredes vasculares, necrosis fibrinoide y, en último término, formación de microseudoaneurismas (clásicamente conocidos con el epónimo de microaneurismas de Charcot-Brouchard). La hemorragia intraparenquimatosa hipertensiva supone la manifestación aguda de esta lesión vascular crónica secundaria a la hipertensión y se debe a la rotura de estos microseudoaneurismas. Las localizaciones típicas de la hemorragia intraparenquimatosa hipertensiva son las regiones estriadocapsulares (aproximadamente el 60%), los tálamos (15-20%) y el tronco del encéfalo/cerebelo (10%), siendo más infrecuente la afectación lobular (5-10%) (**fig. 98-6**; v. **fig. 98-5** Ⓦ). Se cree que los vasos perforantes responsables de la vascularización de estas estructuras profundas son más vulnerables a la degeneración y formación de microseudoaneurismas, probablemente por la angulación de sus trayectos respecto a los vasos de los que se originan.

Debido a su rápido crecimiento y localización profunda, los hematomas de mayor tamaño pueden disecar el parénquima cerebral y abrirse paso hasta los ventrículos, asociando hemorragia intraventricular, signo que empeora el pronóstico (v. **fig. 98-1** Ⓦ).

Con frecuencia, en pacientes hipertensos se pueden visualizar microhemorragias crónicas en secuencias en T2* secundarias a encefalopatía hipertensiva, que muestran una característica predilección por los ganglios basales, los tálamos y el tronco del encéfalo y cerebelo, patrón que permite establecer el diagnóstico diferencial (**fig. 98-7**).

Angiopatía amiloide cerebral

Supone una de las variantes del espectro del depósito patológico de amiloide en el tejido encefálico. Se estima responsable del 1% de todos los ictus y del 15-20% de las hemorragias intracraneales primarias en pacientes mayores de 60 años.

Fisiopatológicamente se debe a la acumulación progresiva de la proteína β-amiloide, derivado de la proteólisis de la proteína precursora de amiloide (PPA). Los pacientes afectos presentan un balance inadecuado entre la producción de β-amiloide y su aclaramiento, lo que determina la acumulación de esta proteína en la adventicia y las regiones subluminales de las arterias de pequeño y mediano calibre y los capilares, con una característica afectación preferencial de vasos corticales y leptomeníngeos supratentoriales, que justifica que los eventos hemorrágicos se localicen en las regiones corticosubcorticales. El cerebelo, el tronco del encéfalo y las regiones capsuloganglionares suelen estar respetadas o proporcionalmente menos afectadas (**fig. 98-8**).

Existen dos formas clínicas: la esporádica y la familiar, siendo la primera mucho más frecuente que la segunda. En las formas esporádicas, la edad superior a 55 años supone el principal factor

Figura 98-7

Distribución de las hemorragias en la angiopatía hipertensiva crónica. Imágenes axiales de secuencia en eco de gradiente en T2 que ponen de manifiesto múltiples focos de hiposeñal con afectación predominante capsuloganglionar, talámica y troncular.*

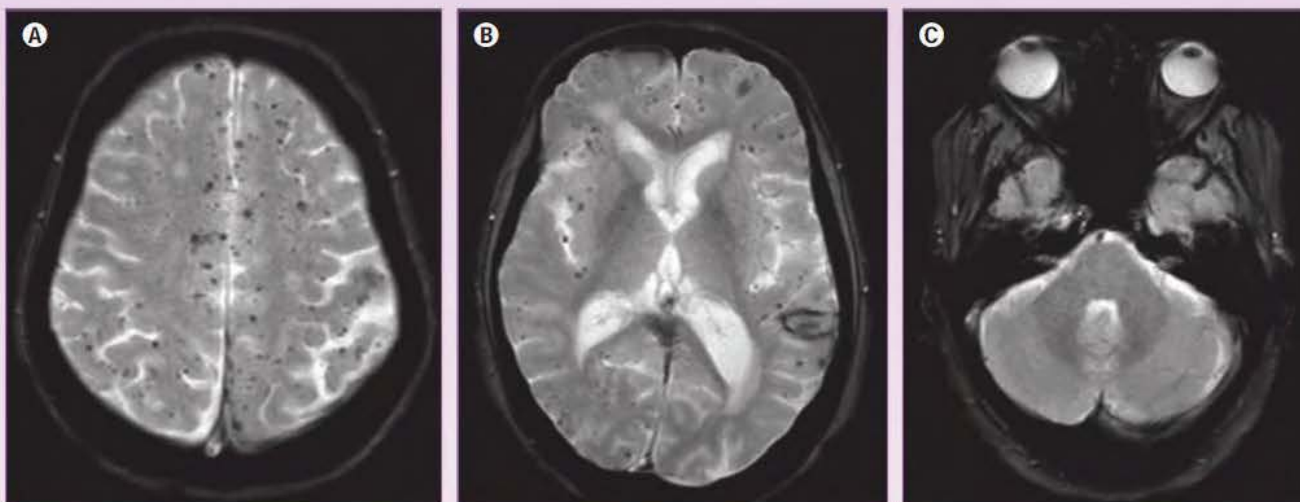


Figura 98-8

Distribución de las hemorragias en la angiopatía amiloide cerebral. ***A*** *a* ***C****) Imágenes axiales de secuencia en eco de gradiente en T2* que demuestran innumerables focos de hiposeñal con distribución predominante corticosubcortical supratentorial y respeto de regiones capsuloganglionares, talámicas e infratentoriales. En* ***B*** *se visualizan depósitos lineales de hemosiderina sobre los surcos temporales izquierdos por episodio de sangrado previo, con laceración cortical y extensión al espacio subaracnoideo.*

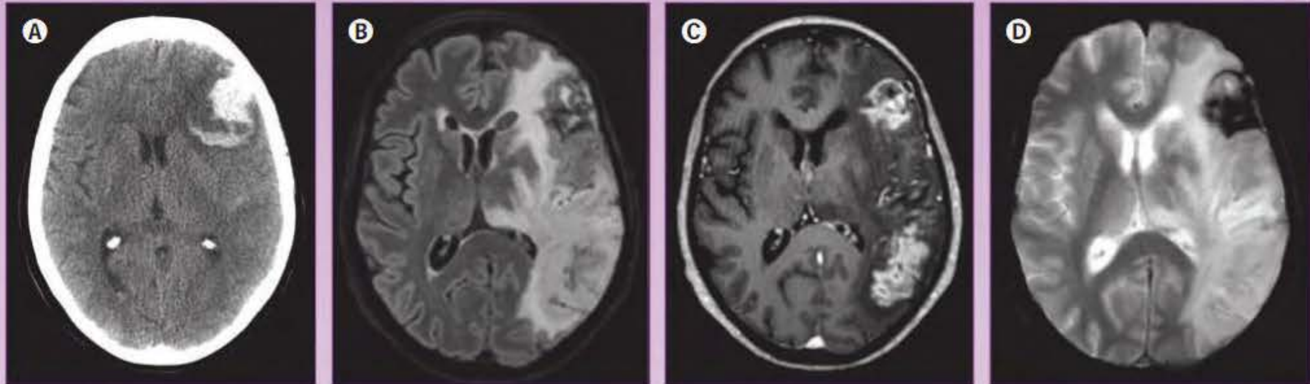


Figura 98-9

*Amiloidoma cerebral. Paciente anciano con deterioro cognitivo y un cuadro ictal en la tomografía computarizada basal (**A**), que demuestra un hematoma intraparenquimatoso agudo/hiperagudo en la región corticosubcortical frontal izquierda. Presenta evolución clínica tórpida con edema hemisférico izquierdo desproporcionado. En la resonancia magnética realizada en fase subaguda tardía del hematoma se objetiva marcado edema vasogénico hemisférico izquierdo en FLAIR (**B**), extensa lesión ocupante de espacio marcadamente hipercaptante en la región parietooccipital izquierda (**C**) y discreta siderosis superficial en los surcos parietooccipitales izquierdos en eco de gradiente en T2* (**D**). Se realizó biopsia de la lesión parietooccipital izquierda que arrojó el diagnóstico de amiloidoma en el contexto de angiopatía amiloide cerebral.*

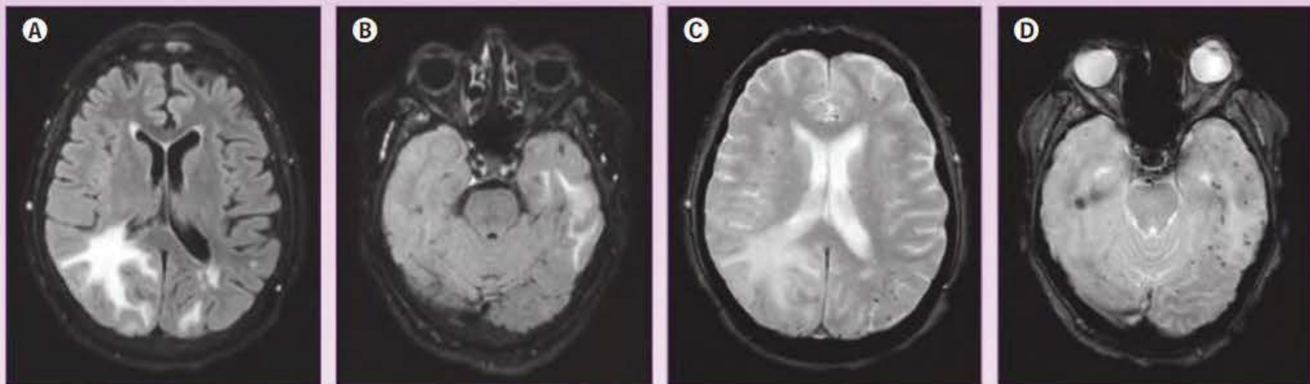


Figura 98-10

*Variante inflamatoria de la angiopatía amiloide cerebral. **A** y **B**) En secuencias FLAIR se observan extensas áreas de edema vasogénico parietooccipital bilateral y temporal izquierdo con efecto de masa sobre los surcos y el sistema ventricular, sin definición de lesiones ocupantes de espacio.*
***C** y **D**) En eco de gradiente en T2* se aprecian innumerables focos puntiformes hipointensos de distribución corticosubcortical, que predominan en el seno de las áreas edematosas.*

de riesgo para su desarrollo, y se han relacionado con la presencia del alelo APOE*E4. Las formas hereditarias se deben a un trastorno autosómico dominante con múltiples subtipos reconocidos, y se caracterizan por su mayor gravedad y su presentación en pacientes más jóvenes que la forma esporádica.

Clínicamente suele manifestarse como déficits neurológicos focales secundarios a hemorragia intraparenquimatosa recurrente y como deterioro cognitivo en pacientes ancianos, relacionado con el desarrollo de múltiples microsangrados crónicos.

Se debe sospechar angiopatía amiloide cerebral ante la presencia de un hematoma lobular espontáneo en pacientes mayores de 60 años sin signos sugestivos de un origen secundario. En ocasiones, los hematomas de la angiopatía amiloide cerebral pueden acompañarse de un componente de hemorragia subaracnoidea de la convexidad, resultado de la laceración parenquimatosa cortical y comunicación de la hemorragia primariamente intraaxial con el espacio subaracnoideo (v. **fig. 98-8 B**). El diagnóstico requiere realizar una RM que ponga de manifiesto los microsangrados crónicos de distribución lobular en secuencias en T2* y la frecuente afectación microangiopática acompañante, evidenciada por áreas confluentes de hiperintensidad de señal en secuencias de tiempo de repetición (TR) largo. La pérdida de volumen encefálico es también un hallazgo frecuente en estos pacientes.

Entre las presentaciones atípicas destacan la forma seudotumoral, consistente en macrodepósitos de amiloide que cursan como lesiones focales tumefactas con efecto de masa (amiloidomas), que plantean el diagnóstico diferencial con neoplasias y en las que es necesario recurrir a la biopsia para su diagnóstico definitivo (**fig. 98-9**), y la llamada variante inflamatoria de la angiopatía amiloide cerebral o angitis asociada al depósito de β-amiloide, en la que destacan cambios inflamatorios en la sustancia blanca que responden a tratamiento corticoide (**fig. 98-10**). Los hematomas típicos de la angiopatía amiloide cerebral no suelen demostrar realce tras la administración de contraste; no obstante, tanto los amiloidomas como la variante inflamatoria de la angiopatía amiloide cerebral exhiben un realce prominente por rotura de la barreara hematoencefálica.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares que se asocian con hemorragia intracerebral son las malformaciones arteriovenosas, las fístulas durales y las malformaciones cavernomatosas o cavernomas. Las anomalías del desarrollo venoso y las telangiectasias capilares son entidades benignas que, aisladamente, casi nunca se asocian con hemorragia cerebral. Aunque se comentan en otro apartado de este capítulo, en relación con la hemorragia intracerebral en ocasiones son de difícil diagnóstico sin recurrir a la angiografía cerebral. La presencia de vasos dilatados y tortuosos en estudios de RM, angiografía por RM y por TC, o de zonas parcheadas de realce en estudios de TC o RM obtenidos con contraste son signos que pueden sugerir su existencia.

Coagulopatías

Las más frecuentes son yatrogénicas, secundarias a tratamiento anticoagulante y fibrinolítico. La hemorragia intraparenquimatosa supone un riesgo inherente a este tipo de tratamientos, estimándose que un 10-15% de las no traumáticas y no aneurismáticas son secundarias a tratamiento anticoagulante, y que un 1% de los tratamientos fibrinolíticos por infarto agudo de miocardio se complican con una hemorragia intraparenquimatosa. La hemorragia se puede presentar en cualquier localización, aunque son más frecuentes en regiones supratentoriales. Como consecuencia de la alteración de la coagulación subyacente, es frecuente encontrar niveles líquido-líquido y hematomas de gran tamaño con importante efecto de masa.

Transformación hemorrágica del ictus isquémico

Los fenómenos de sangrado en el seno de un infarto cerebral se producen de forma espontánea hasta en el 65% de los infartos cerebrales considerados globalmente y en el 90% de los de origen cardioembólico. No obstante, solo el 5% de los pacientes desarrollan transformaciones hemorrágicas sintomáticas. Esta cifra aumenta cuando los pacientes han sido sometidos a tratamiento anticoagulante o fibrinolítico.

La transformación hemorrágica se produce como consecuencia de la reperfusión, espontánea o inducida por terapia de revascularización, que induce la extravasación de sangre al tejido isquémico a través de un endotelio vascular dañado. Se suele presentar 24-48 h después del infarto y puede identificarse como focos hemorrágicos de mayor o menor tamaño, en el seno de un área de edema citotóxico que afecta a un territorio vascular determinado.

La transformación hemorrágica es particularmente frecuente en infartos cardioembólicos y en los de origen venoso. En estos últimos se manifiesta como focos hemorrágicos asociados a grados variables de edema vasogénico; la presencia de signos de trombosis venosa cortical o de senos venosos durales es clave para establecer el diagnóstico (**fig. 98-11**).

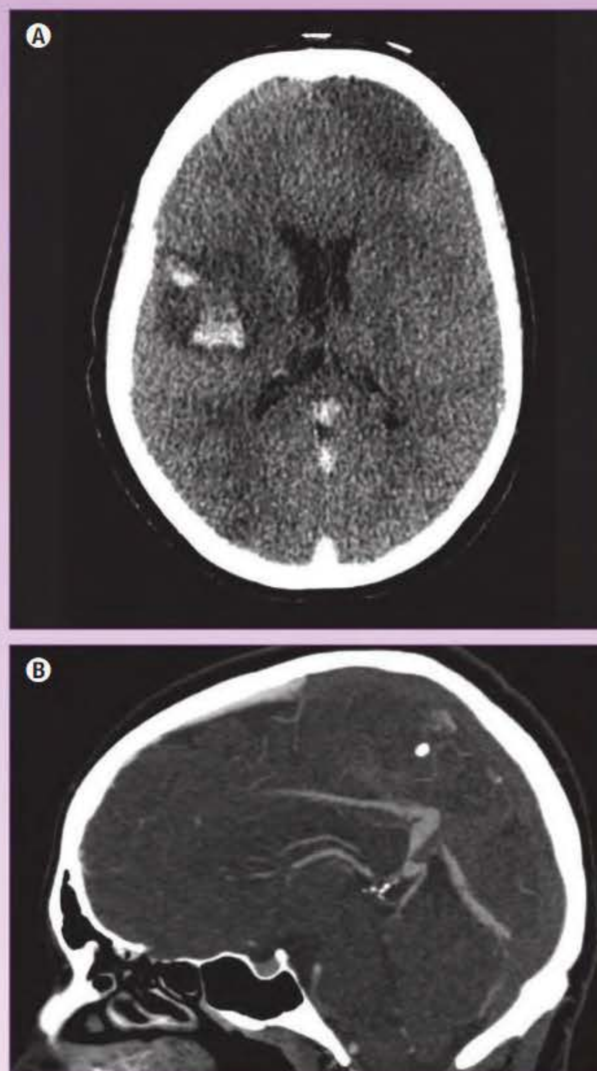


Figura 98-11

Transformación hemorrágica del infarto venoso. ***A*** *y* ***B****) La tomografía computarizada (TC) axial (****A****) sin contraste muestra focos parcheados bilaterales de hipodensidad parenquimatosa establecida con efecto de masa sin distribución territorial arterial clara y hemorragia intraparenquimatosa aguda en el seno de una hipodensidad frontoinsular derecha. La hiperdensidad de la tórcula y el sistema venoso profundo sugieren trombosis venosa extensa, confirmada en la TC sagital con contraste intravenoso (****B****) como defectos de repleción extensos en el seno longitudinal superior, la tórcula y la porción anterior del seno recto.*

La TC y la RM tienen una sensibilidad equivalente en la detección de la transformación hemorrágica macroscópica en pacientes sometidos a terapia trombolítica intravenosa. Sin embargo, la RM permite demostrar con mayor sensibilidad la hemorragia petequial y diferenciar la señal hemática de la del contraste yodado en pacientes tratados con fibrinólisis intraarterial. Cuando se realiza una TC sin contraste en las primeras horas siguientes a un procedimiento endovascular por ictus isquémico, es frecuente encontrar extravasación del medio de contraste hacia el interior del parénquima cerebral sometido a isquemia. En estos casos, puede haber dudas sobre si la hiperdensidad parenquimatosa de nueva aparición se debe a transformación hemorrágica (sangre extravasada), que tiene peor pronóstico, o a contraste yodado extravasado en las áreas isquémicas durante la arteriografía terapéutica. Generalmente, la densidad del contraste yodado es superior a la de la sangre (que no suele superar las 100 UH), por lo que la cuantificación de la densidad de estas áreas puede ayudar a orientar el diagnóstico diferencial. No obstante, en ausencia de disponibilidad de la RM, se recomienda repetir la TC sin contraste a las 24 h del procedimiento vascular intervencionista, ya que el contraste extravasado se lava rápidamente (**fig. 98-12** Ⓦ), mientras que la hemorragia persiste.

Aneurismas

La sangre extravasada al espacio subaracnoideo por la rotura de un aneurisma cerebral puede, por su elevada presión, disecar y lacerar el parénquima. De hecho, hasta en un 20% de los pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática se observa simultáneamente un hematoma parenquimatoso. La localización del hematoma se correlaciona con la del aneurisma responsable de la hemorragia, siendo las más típicas las regiones frontobasales mediales en casos de aneurismas de la arteria comunicante anterior (**fig. 98-13** Ⓦ) y el lóbulo temporal en los aneurismas de la arteria cerebral media. En ocasiones, el componente de hemorragia subaracnoidea puede ser mínimo, predominando el intraparenquimatoso.

Tumores

Los tumores cerebrales se asocian a neovascularización, a incompetencia de la barrera hematoencefálica y, por lo tanto, a un mayor riesgo de hemorragia. Los que muestran mayor propensión a sangrar son los glioblastomas, los oligodendrogliomas y las metástasis de melanoma, carcinoma renal, coriocarcinoma y carcinoma de tiroides. La hemorragia asociada a tumores cerebrales con frecuencia presenta rasgos complejos y atípicos, debido a que puede haber sangre en distintos estadios mezclada con tejido tumoral y necrosis. En la RM, las fases evolutivas de la hemorragia pueden estar retardadas, por haber una menor tensión de oxígeno, y es posible que no se forme hemosiderina. El edema vasogénico suele ser mayor y más persistente que en las hemorragias primarias. Puede existir realce tumoral tras la administración de contraste, aunque como ya se ha descrito, también lo puede presentar un hematoma en fase subaguda, por lo que se debe tener en cuenta el tiempo de evolución del hematoma para considerar el realce asociado como marcador de lesión subyacente. En ocasiones, la hemorragia puede ocultar completamente el tumor y solo ponerse de manifiesto una vez resuelto el hematoma.

Traumatismo craneoencefálico

Las hemorragias de origen traumático se pueden prestar a confusión con un ictus hemorrágico en los casos en que no se puede establecer con certeza la causa del antecedente traumático, como ocurre en pacientes que se hallan solos, sin estigmas de traumatismo y con bajo nivel de conciencia que impide una exploración neurológica completa. Las lesiones hemorrágicas de origen traumático se suelen producir en las regiones frontobasales y los lóbulos temporales, en las zonas adyacentes a fracturas óseas de la fosa craneal anterior y media, respectivamente. Generalmente están presentes otros signos de traumatismo, como fracturas, hematomas extraaxiales o lesiones contusivas en partes blandas, que facilitan el diagnóstico diferencial.

Microhemorragias

Las microhemorragias parenquimatosas consisten en focos hemorrágicos intraaxiales de tamaño inferior a 1 cm, silentes en la TC y solo demostrables mediante RM con el empleo de secuencias en T2* (eco de gradiente, susceptibilidad), en las que manifiestan fenómeno de *blooming*, que consiste en un aumento de tamaño de la hipointensidad de señal por su marcado efecto paramagnético.

Histopatológicamente corresponden a acumulaciones de macrófagos cargados de hemosiderina por sangrados crónicos de escasa entidad, suelen presentarse de forma multifocal y suponen un marcador de microangiopatía subyacente que puede llegar a cursar con una hemorragia intraparenquimatosa de mayor importancia.

Un grupo variable y heterogéneo de entidades pueden manifestarse como múltiples focos hipointensos en secuencias en T2* (los llamados *blooming black dots*), que no solo incluyen las microhemorragias, sino también otras entidades no hemorrágicas en las que la acumulación de aire o calcio pueden simularlas. Su diagnóstico diferencial viene orientado por la distribución de los focos de microhemorragia, la edad del paciente y algunos antecedentes personales relevantes, entre los que destaca el traumatismo previo de alta energía (**tabla 98-4** Ⓦ). La recientemente descrita imagen por susceptibilidad magnética (SWI) es una técnica de RM que obtiene el contraste a partir de las diferencias en la tendencia de magnetización de los cuerpos materiales cargados eléctricamente cuando son sometidos a un campo magnético externo, lo que induce variaciones en la fase de magnetización transversal. A diferencia de las secuencias clásicas, esta técnica no depende de las características de relajación intrínsecas de los tejidos, sino de variaciones locales de la frecuencia de precesión de los núcleos de hidrógeno. Además de aumentar hasta en un 25% la sensibilidad de estos focos de hiposeñal en T2*, esta diferencia permite, en la mayoría de los casos, diferenciar si son secundarios a material paramagnético (desoxihemoglobina, ferritina o hemosiderina) o diamagnético (calcificaciones y otros minerales). Se trata de secuencias potenciadas en eco de gradiente en T2* con tiempo de eco (TE) relativamente largo, de alta resolución, con adquisición tridimensional e información de fase filtrada en cada vóxel, de las que se obtienen hasta cuatro series de imágenes: magnitud, fase, SWI y proyección en mínima intensidad (minIP) SWI (reconstrucciones bidimensionales de esta última). Las secuencias SWI utilizan la información de la máscara de contraste de fases que, tras ser filtrada para eliminar artefactos e imperfecciones de homogeneidad de campo, se multiplica a la máscara de magnitud para magnificar los efectos de susceptibilidad magnética y, con ello, aumentar la detección de sustancias paramagnéticas, que aparecen hipointensas en SWI frente a los materiales diamagnéticos que no modifican la imagen, al no inducir cambios en el campo magnético local.

La causa epidemiológicamente más frecuente de microsangrados múltiples corresponde a la encefalopatía hipertensiva crónica, que, como se ha comentado previamente, predispone a la formación de microseudoaneurismas profundos propensos al sangrado macroscópico y microscópico. La distribución característica de las lesiones es predominantemente profunda, afectando a regiones capsuloganglionares, tálamos, tronco y cerebelo, con escasa incidencia en las regiones lobulares (v. **fig. 98-7**). Afecta a pacientes hipertensos crónicos y suele asociar un grado significativo por angiopatía isquémica de pequeño vaso.

La angiopatía amiloide cerebral afecta característicamente a pacientes mayores de 60 años, normotensos y con un grado variable de deterioro cognitivo. Los eventos hemorrágicos tanto microscópicos como macroscópicos asientan en regiones corticosubcorticales supratentoriales y tienden a respetar los ganglios basales, el tronco y el cerebelo (v. **fig. 98-8**). Es habitual la existencia de grados significativos de enfermedad de pequeño vaso y de atrofia parenquimatosa. Pueden asociarse a focos de hemorragia subaracnoidea de la convexidad en fases agudas y a siderosis leptomeníngea en episodios de hemorragia subaracnoidea crónica.

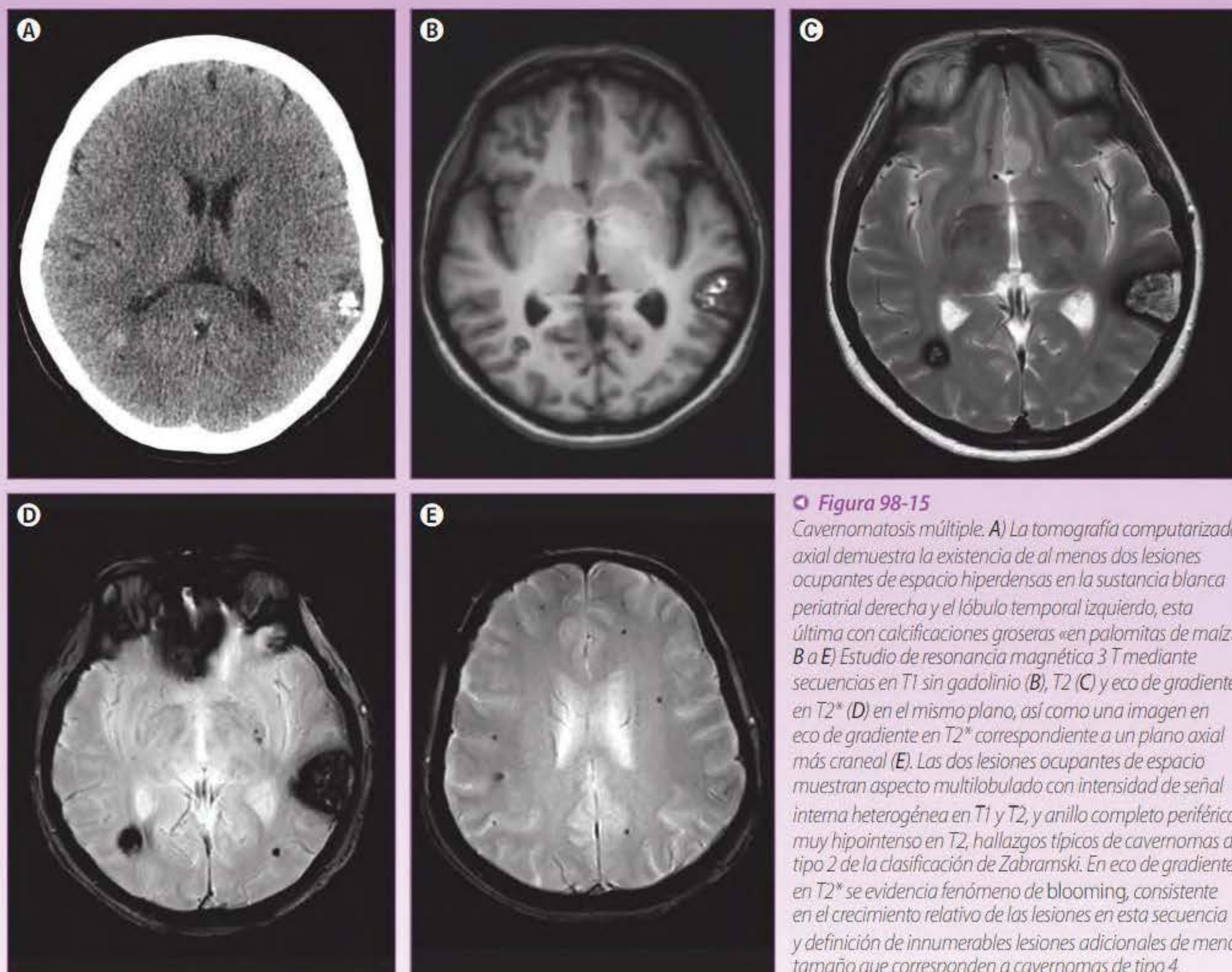


Figura 98-15

Cavernomatosis múltiple. ***A)*** *La tomografía computarizada axial demuestra la existencia de al menos dos lesiones ocupantes de espacio hiperdensas en la sustancia blanca periatrial derecha y el lóbulo temporal izquierdo, esta última con calcificaciones groseras «en palomitas de maíz».* ***B** a **E)*** *Estudio de resonancia magnética 3 T mediante secuencias en T1 sin gadolinio (**B**), T2 (**C**) y eco de gradiente en T2* (**D**) en el mismo plano, así como una imagen en eco de gradiente en T2* correspondiente a un plano axial más craneal (**E**). Las dos lesiones ocupantes de espacio muestran aspecto multilobulado con intensidad de señal interna heterogénea en T1 y T2, y anillo completo periférico muy hipointenso en T2, hallazgos típicos de cavernomas de tipo 2 de la clasificación de Zabramski. En eco de gradiente en T2* se evidencia fenómeno de* blooming, *consistente en el crecimiento relativo de las lesiones en esta secuencia y definición de innumerables lesiones adicionales de menor tamaño que corresponden a cavernomas de tipo 4.*

Otra entidad que cursa con múltiples focos de microhemorragia parenquimatosa es la lesión axonal difusa. Se debe a cizallamiento de vasos de pequeño calibre en traumatismos craneoencefálicos de alta energía por mecanismos de aceleración/desaceleración bruscos. Los focos hemáticos asientan preferentemente en las interfases corticosubcorticales supratentoriales, el cuerpo calloso y las regiones dorsolaterales del tronco del encéfalo (**fig. 98-14** Ⓦ). El diagnóstico diferencial viene determinado por el antecedente traumático y la coexistencia de estigmas relacionados con otras lesiones secundarias al traumatismo (contusiones parenquimatosas, hemorragia subaracnoidea, hematomas epidurales/subdurales).

La diseminación metastásica intraaxial puede simular las entidades descritas y manifestarse como múltiples focos de hiposeñal en T2* cuando las lesiones presentan un componente hemorrágico significativo. Típicamente deben considerarse como potenciales neoplasias primarias el melanoma, los carcinomas de tiroides, los carcinomas renales y el coriocarcinoma. No obstante, dada su elevada prevalencia, deben tenerse en cuenta también las metástasis de carcinomas de pulmón y mama, que pueden experimentar fenómenos hemorrágicos tanto espontáneos como inducidos por el tratamiento sistémico. La existencia de una neoplasia primaria y la captación de contraste de las lesiones ayudan a plantear el diagnóstico diferencial con otras lesiones.

La cavernomatosis múltiple es una entidad rara de herencia autosómica dominante caracterizada por el desarrollo de múltiples malformaciones cavernomatosas dispersas por el parénquima supratentorial e infratentorial. La existencia de cavernomas de mayor tamaño con presentación radiológica típica y la ausencia de un patrón de afectación predominante (corticosubcortical y profundo) permiten considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de los microsangrados múltiples (**fig. 98-15**). La realización de una TC para valorar la presencia de microcalcificaciones periféricas también es de utilidad para distinguir estas lesiones.

La enfermedad multiinfarto con transformación hemorrágica y las vasculitis del sistema nervioso central pueden ser causa de múltiples focos de hiposeñal en T2*. En la enfermedad multiinfarto con transformación hemorrágica se suelen observar cambios encefalomalácicos residuales al evento isquémico con restos de hemosiderina crónicos en su seno, que adoptan una morfología variable en función del tamaño y la forma del infarto. Se trata, además, de pacientes con factores de riesgo cardiovascular, que pueden presentar otras lesiones isquémicas focales o territoriales no hemorrágicas y signos de enfermedad vascular de pequeño vaso avanzada.

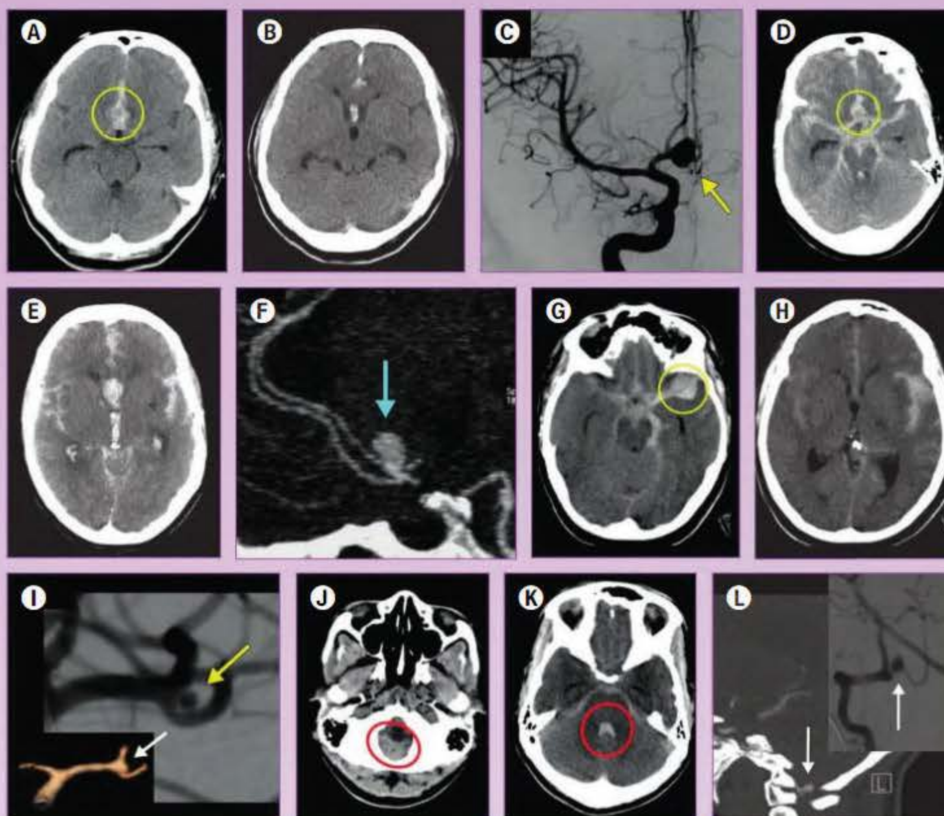


Figura 98-16 *La localización de la sangre en el espacio subaracnoideo también puede orientar sobre la localización del aneurisma. A a C) Hemorragia subaracnoidea (A y B) casi exclusivamente en la cisura interhemisférica (**círculo**), resultado de la rotura del aneurisma del complejo de comunicante anterior de **C** (**flecha**). D a I) Ejemplos de hemorragia subaracnoidea difusa con predominio en la cisura interhemisférica (**círculo en D** y **E**) y en la cisura de Silvio izquierda (**círculo en G** y **H**), resultado de la rotura de un aneurisma del complejo comunicante anterior (**flecha en F**) y de un aneurisma de bifurcación de la arteria cerebral media izquierda (**flechas en I**), respectivamente. **J** a **L**) Hemorragia subaracnoidea con predominio en las cisternas bulbares y prepontinas (**círculo en J** y **K**), así como la ocupación completa del IV ventrículo (**círculo en K**). La angiografía por tomografía computarizada y la arteriografía muestran un aneurisma en la salida de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) derecha como causa del sangrado (**flechas en L**).*

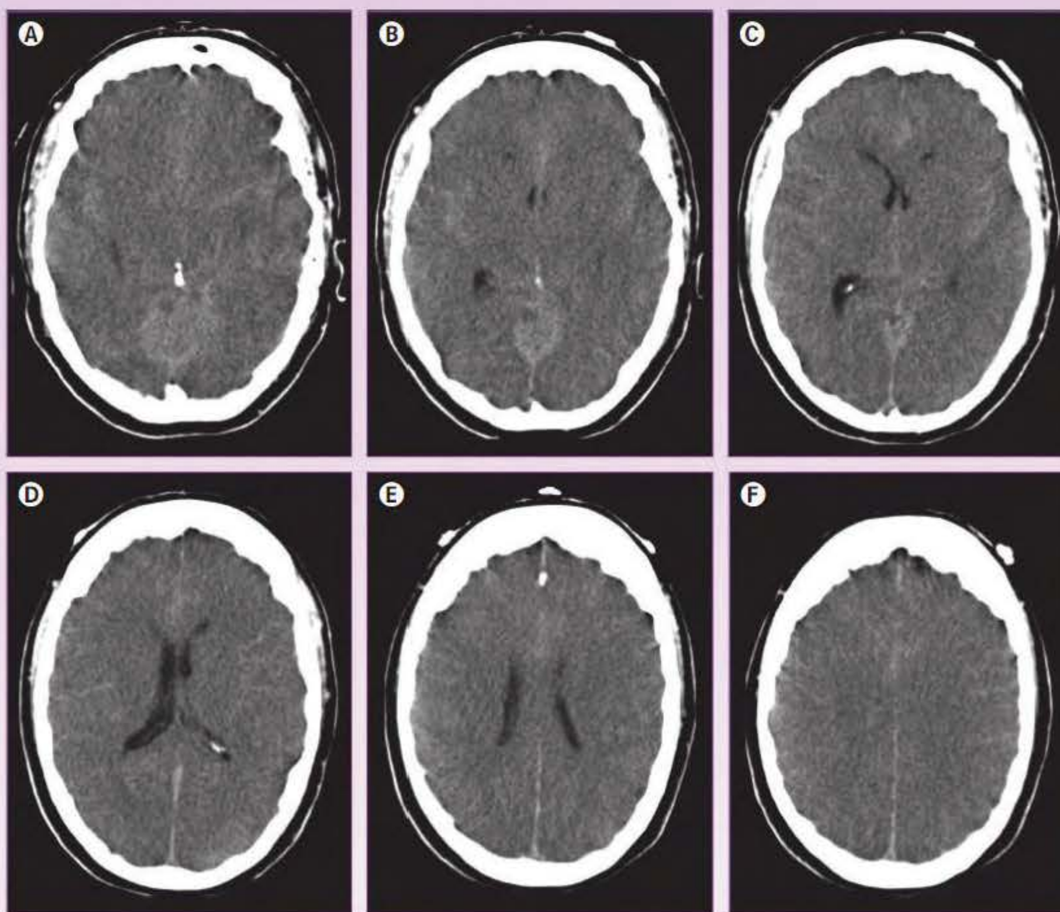


Figura 98-17 *A a F) Ejemplo de falsa hemorragia subaracnoidea en un paciente con intenso edema cerebral difuso, en el que la congestión venosa en el espacio subaracnoideo asociado a la baja atenuación cerebral puede confundirse con una hemorragia subaracnoidea difusa (**A-F**).*

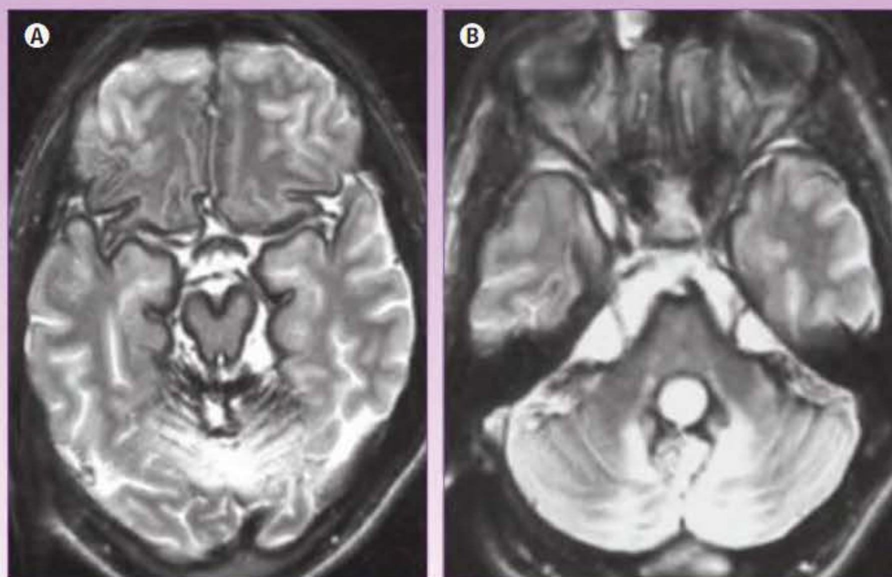


Figura 98-18
Siderosis leptomeníngea. ***A** y **B**) Cortes axiales consecutivos con secuencias en eco de gradiente en T2*. Se aprecia marcada hiposeñal que delimita la superficie cerebral del tronco y el cerebelo en contacto con los espacios subaracnoideos, en relación con el depósito de hemosiderina, secundario a hemorragia subaracnoidea.*

En las vasculitis, además de focos de microsangrado parenquimatoso, es habitual encontrar lesiones isquémicas multiterritoriales parcheadas, secuelas de antiguos sangrados de mayor tamaño y cambios inflamatorios en el parénquima.

Por motivos didácticos debe incluirse en este diagnóstico diferencial el neumoencéfalo. Aunque en TC la marcada hipodensidad del aire no arroja dudas diagnósticas, es posible malinterpretar las burbujas aisladas de neumoencéfalo como focos de microhemorragia en la RM. Su diferenciación viene orientada por los antecedentes del paciente (traumatismo craneoencefálico previo, cirugía) o por la coexistencia de otros hallazgos en la exploración (fístulas de líquido cefalorraquídeo nasosinusales u otomastoideas). Es habitual encontrar un halo hiperintenso de aspecto artefactual que rodea la hiposeñal de las burbujas en secuencias en T2*.

Algunas infecciones del sistema nervioso central que cursan con lesiones calcificadas residuales en fases tardías de la enfermedad pueden manifestarse en secuencias en T2* como múltiples focos hipointensos con fenómeno de *blooming*. En este apartado cabe considerar las lesiones de tipo 4 de Escobar de la neurocisticercosis o los tuberculomas tratados. La TC permite fácilmente establecer que se trata de lesiones calcificadas no hemorrágicas, y los antecedentes del paciente y la serología, precisar su etiología.

Hemorragia subaracnoidea

Constituye un 2-5% de los ictus y es la consecuencia del sangrado en el espacio subaracnoideo. Es más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación 1,6/1, y en la raza negra que en la blanca, en una proporción de 2,1/1. Clínicamente, se caracteriza por cefalea brusca, muy intensa, asociada a rigidez de nuca, que puede seguirse de trastornos del nivel de conciencia y déficits focales.

Diagnóstico radiológico

Si se sospecha una hemorragia subaracnoidea, la técnica diagnóstica de elección es la TC, que demostrará característicamente sangre hiperdensa en las cisternas basales u otros espacios subaracnoideos normalmente ocupados por líquido cefalorraquídeo (**fig. 98-16**). Una TC craneal realizada con una técnica adecuada puede demostrar el 100% de las hemorragias subaracnoideas en las primeras 12 h de aparición de los síntomas, y en más del 90% en las primeras 24 h. También puede poner de manifiesto hematomas parenquimatosos, edema cerebral o hidrocefalia secundaria a la hemorragia. Como consecuencia del aclaramiento de la sangre en el líquido cefalorraquídeo, la sensibilidad de la TC disminuye en los días sucesivos (50% a los 7 días).

Se pueden emitir diagnósticos falsamente positivos de hemorragia subaracnoidea en casos de intenso edema cerebral (**fig. 98-17**), con o sin muerte cerebral, en los que la congestión venosa en el espacio subaracnoideo asociada a la baja atenuación cerebral puede prestarse a confusión con una hemorragia subaracnoidea.

Aunque algunos autores consideran la RM muy sensible para el diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea, en la práctica puede ser difícil su detección: la sangre, al mezclarse con el líquido cefalorraquídeo en las cisternas y surcos, hace que estos adopten un aspecto que se ha denominado «sucio», con isoseñal en T1, hiperseñal en T2 y FLAIR, y baja señal en T2*. Se ha indicado como más característico el aumento de señal en FLAIR, aunque este signo no es específico y puede aparecer en otras situaciones clínicas (meningitis, hiperoxigenación durante la anestesia, extravasación de gadolinio en el líquido cefalorraquídeo en pacientes con insuficiencia renal crónica, etc.). La RM es, sin embargo, superior a la TC en los días sucesivos, en los que puede detectar un líquido cefalorraquídeo «anómalo» cuando empieza a disminuir su atenuación como consecuencia del aclaramiento de la sangre.

Los episodios repetidos de hemorragia subaracnoidea o intraventricular pueden producir un depósito de hemosiderina y ferritina en las leptomeninges del cerebro, el tronco cerebral, el cerebelo, los pares craneales y la médula; este cuadro se denomina siderosis leptomeníngea y puede cursar clínicamente con sordera, ataxia y alteraciones piramidales. En la RM se manifiesta como líneas de muy baja señal en secuencias en T2 y T2* en la superficie de las estructuras afectadas, en especial en la protuberancia y el vermis cerebeloso (**fig. 98-18**).

Etiología y patrones de sangrado

La hemorragia subaracnoidea más frecuente es de origen traumático; en estos casos, la sangre generalmente se localiza en los surcos superficiales de la convexidad, adyacente a una fractura craneal o un área de contusión; sin embargo, en ocasiones, la sangre muestra una distribución frontobasal o en la fosa media y el antecedente traumático puede no ser evidente, lo que dificultará el diagnóstico diferencial.

Las principales causas de hemorragia subaracnoidea no traumática quedan reflejadas en la **tabla 98-5**. La más importante y frecuente es la hemorragia secundaria a la rotura de un aneurisma cerebral (85% de estos casos).

La hemorragia subaracnoidea se puede clasificar en tres patrones de sangrado según la TC inicial. La detección del patrón orienta el diagnóstico hacia un grupo de patologías, lo que permite completar el estudio con otros métodos de imagen y acotar el diagnóstico diferencial. El primer patrón se localiza en las cisternas centrales supraselares con extensión difusa periférica; el segundo en las cisternas perimesencefálicas y en las cisternas basales inferiores, y el tercero con sangre en los surcos periféricos de la convexidad.

TABLA 98-5
Causas no traumáticas del sangrado según el patrón de la hemorragia subaracnoidea (HSA)

HSA en cisternas centrales con extensión difusa periférica • Aneurismas • Disección arterial • Malformación arteriovenosa • Enfermedad de moyamoya • Vasculitis
HSA en cisternas centrales sin extensión difusa periférica (perimesencefálica) • Hemorragia perimesencefálica no aneurismática • Aneurismas • Disección arterial • Malformación arteriovenosa • Enfermedad de moyamoya • Vasculitis
HSA en surcos periféricos de la convexidad • Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible • Angiopatía amiloide cerebral • Encefalopatía posterior reversible • Trombosis venosa cerebral • Émbolos sépticos • Enfermedad de moyamoya • Vasculitis

TABLA 98-6
Escala de Fisher modificada

Grado	Criterio
0	No HSA, no HIV
1	Mínima o fina HSA, no HIV en ambos ventrículos laterales
2	Mínima o fina HSA, HIV en ambos ventrículos laterales
3	Gruesa HSA*, no HIV en ambos ventrículos laterales
4	Gruesa HSA*, HIV en ambos ventrículos laterales

*Llenado completo de ≥1 cisterna o cisura.

HIV: hemorragia intraventricular. HSA: hemorragia subaracnoidea. ICT: isquemia cerebral tardía

Patrón localizado en las cisternas centrales supraselares con extensión difusa periférica

En este patrón, la sangre ocupa las cisternas centrales y puede extenderse hacia la cisura interhemisférica, cisuras de Silvio o surcos de la convexidad. Este patrón es característico de la rotura de aneurismas arteriales, así como de la rotura de malformaciones arteriovenosas, fístulas durales o disecciones arteriales. Este patrón también puede ser observado en pacientes con traumatismo craneoencefálico obligando, en casos seleccionados, a descartar un factor causante del traumatismo como la rotura de un aneurisma cerebral y la pérdida de conciencia como consecuencia. En este patrón de sangrado se puede observar sangre intraventricular, pudiendo ser un importante signo localizador del origen del sangrado, como sucede, por ejemplo, en la rotura de aneurismas del complejo comunicante anterior en el que se produce la rotura de la lámina *terminalis* con la presencia de sangre en el tercer ventrículo, o en la rotura de malformaciones arteriovenosas con drenaje venoso a través de venas perimedulares. Asimismo, la rotura de aneurismas que contacten con la duramadre puede resultar en la asociación de hemorragia subaracnoidea con un hematoma subdural (**fig. 98-19**).

En la hemorragia subaracnoidea aneurismática, la localización de la sangre puede también orientar a la localización del aneurisma, ya que una predominancia de sangre en la cisura interhemisférica orientará a un aneurisma del complejo de comunicante anterior, una predominancia de sangre en la cisura de Silvio orientaría a un aneurisma localizado en la división de la arteria cerebral media o en sus ramas, y una predominancia del espacio subaracnoideo peribulbar orientaría a aneurismas o disecciones en el segmento V4 de la arteria vertebral o aneurismas relacionados con el origen de la arteria cerebelosa posteroinferior (v. **fig. 98-16**).

En la actualidad, una vez diagnosticada una hemorragia subaracnoidea y siempre que las condiciones del paciente lo permitan, es aconsejable completar la exploración con un estudio de angiografía por TC, técnica que permite diagnosticar los aneurismas cerebrales con una sensibilidad muy próxima a la de la arteriografía convencional. La hemorragia subaracnoidea aneurismática tiene una alta frecuencia de resangrado en las primeras 24 h (10-15%) y sus principales complicaciones son la hidrocefalia y la isquemia cerebral por vasoespasmo; la hidrocefalia se produce como consecuencia de un trastorno en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo y el vasoespasmo como resultado de una reacción inflamatoria de los vasos sanguíneos producida por la sangre en los espacios subaracnoideos. La cantidad de sangre en la TC inicial es el mejor signo predictor del desarrollo de isquemia cerebral tardía, principal responsable de discapacidad y muerte en pacientes que han presentado una hemorragia subaracnoidea aneurismática. La escala más extendida en cuanto a la cuantificación de sangre en la TC inicial es la escala de Fisher modificada, que consiste en una escala cualitativa de 0 a 4 grados en la que, a mayor cantidad de sangre en el espacio subaracnoideo e intraventricular, mayor es el riesgo de desarrollar isquemia cerebral tardía (**tabla 98-6** y **fig. 98-20**).

Patrón en cisternas perimesencefálicas y en cisternas basales inferiores

Este patrón constituye el 10% de las hemorragias subaracnoideas y tiene buen pronóstico. La sangre ocupa las cisternas localizadas alrededor del tronco del encéfalo, incluyendo las cisternas basales in-

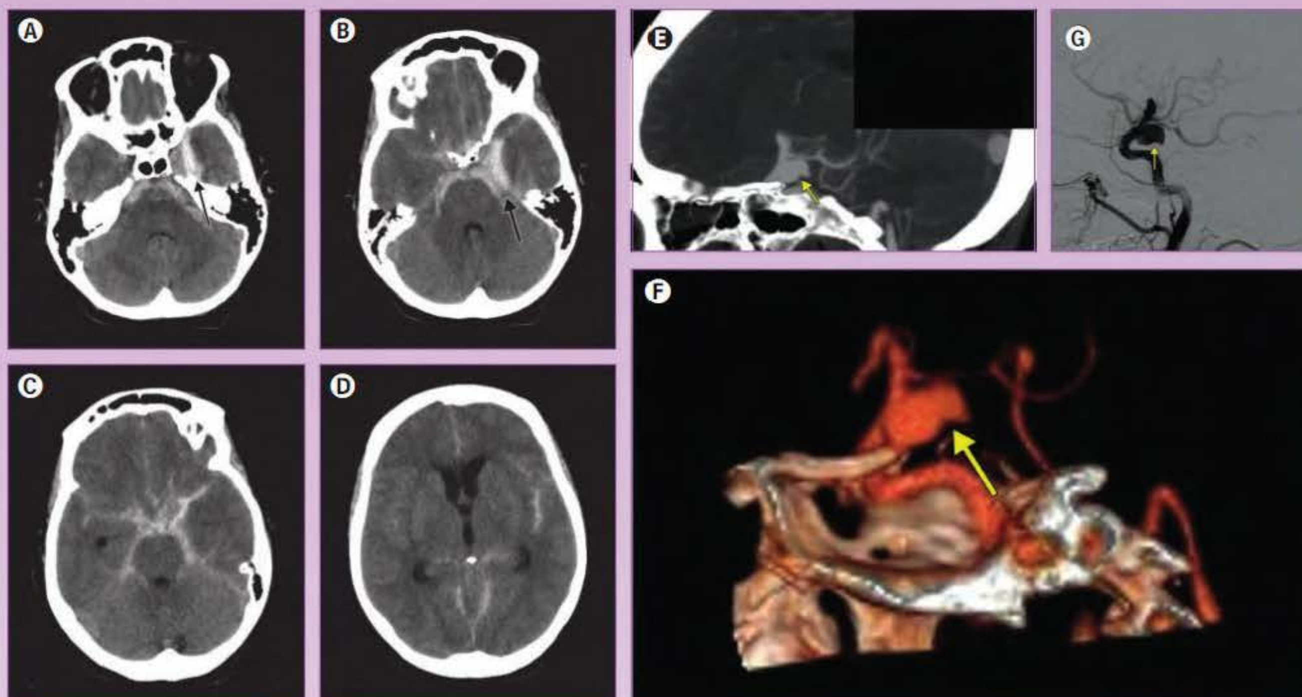


Figura 98-19

Ejemplo de hemorragia subaracnoidea y hematoma subdural causado por rotura de un aneurisma cerebral. ***A** a **D**) Se observa una hemorragia subaracnoidea difusa con extensión periférica, así como un hematoma subdural basal izquierdo (**flechas en A** y **B**). **E** a **G**) En la angiografía por tomografía computarizada y la arteriografía se observa un gran aneurisma con origen en la pared posterior de la arteria carótida interna supraclinoidea. En el aneurisma se aprecia una muesca (**flechas**), resultado del contacto con el borde libre del tentorio, que causa con su rotura tanto una hemorragia subaracnoidea como un hematoma subdural.*

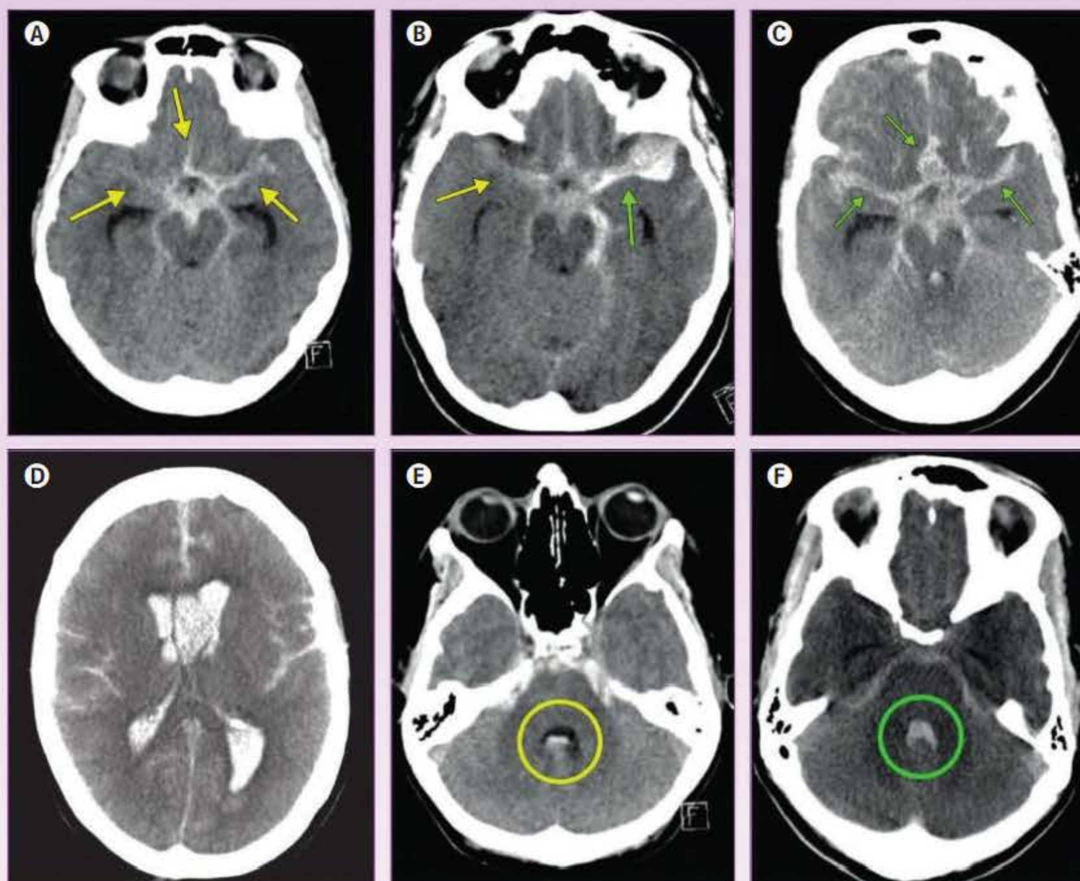


Figura 98-20

***A** a **D**) Hemorragias subaracnoideas con llenado incompleto de la cisura interhemisférica y de las cisuras de Silvio (**flechas amarillas** en **A** y **B**) y su llenado completo (**flechas verdes** en **B** y **C**), con hemorragia intraventricular en ambos ventrículos laterales (**D**). **E** y **F**) Llenado completo (**círculo** en **F**) e incompleto (**círculo** en **E**) del IV ventrículo.*

feriores, pero no se observa extensión a la cisura interhemisferica, a las cisuras de Silvio o a los surcos de la convexidad. Asimismo, se puede detectar sangre a nivel intraventricular en escasa cuantía, como consecuencia de la redistribución de la sangre en el líquido cefalorraquídeo debido a la comunicación del espacio subaracnoideo con el intraventricular (**fig. 98-21**). Este tipo de sangrado se debe en su mayoría a un sangrado espontáneo de tipo venoso con buen pronóstico, tanto por la buena evolución de los pacientes como por la baja tasa de resangrado, hidrocefalia y vasoespasmo. Sin embargo, hasta en un 1% de los pacientes con este tipo de patrón de sangrado tienen una causa arterial del sangrado como aneurismas y/o disecciones arteriales localizados a nivel vertebrobasilar.

▷ *Patrón en surcos periféricos de la convexidad*

En este patrón, la sangre está localizada en los surcos de la convexidad, incluyendo la cisura de Silvio, pero sin detectarse sangre en las cisternas de la base ni a nivel intraventricular. Estos hallazgos suelen ser poco frecuentes en ausencia de traumatismo, llegando a una incidencia del 7% de todos los casos de hemorragia subaracnoidea espontánea. Las causas de este patrón de sangrado son múltiples, incluido el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (causa más frecuente en menores de 60 años), angiopatía amiloide (causa más frecuente en mayores de 60 años), encefalopatía posterior reversible, trombosis venosa (**fig. 98-22**), émbolos sépticos (con o sin formación de aneurismas micóticos), enfermedad de moyamoya, vasculitis, malformaciones arteriovenosas, etc.

ANEURISMAS CEREBRALES

Se definen por la presencia de dilataciones focales en las paredes de las arterias. Se dividen en tres grandes grupos: aneurismas saculares, fusiformes y disecantes, de los cuales el primero es el más importante por su frecuencia.

Aneurismas saculares

Se trata de dilataciones redondeadas, lobuladas, que se originan en la pared lateral de una arteria o a nivel de las bifurcaciones, en general, en las proximidades del polígono de Willis. Histológicamente, suele haber un adelgazamiento o ausencia de la túnica media, estando las paredes del saco aneurismático formadas por la íntima y la adventicia. Se trata de lesiones frecuentes; por estudios de autopsia se estima que un 35% de la población adulta es portadora de un aneurisma cerebral, y pueden ser múltiples en un 10-30% de los casos.

■ *Clasificación*

Por su tamaño, se clasifican como aneurismas pequeños (< 10 mm), grandes (10-25 mm) y gigantes (> 25 mm). Por el sitio en que se originan, se dividen en aneurismas de la circulación anterior (90%) y posterior (10%). La distribución aproximada es la siguiente: región del complejo comunicante anterior (30-35%); región de arteria carótida interna, incluida la salida de la arteria comunicante posterior, bifurcación carotídea y salida de la arteria oftálmica (30%); bifurcación de arteria cerebral media (20%), y extremo distal de la arteria basilar (5%). El resto se localizan en arterias más distales al polígono de Willis (arterias pericallosa, cerebelosa posteroinferior, cerebelosas superior e inferior, etc.).

■ *Manifestaciones clínicas*

La mayoría de los aneurismas son asintomáticos; a pesar de su frecuencia, se estima que la mayor parte son de pequeño tamaño y que en el 60-80% de los casos pasarán desapercibidos a lo largo de la vida del paciente. La manifestación clínica más frecuente es el sangrado subaracnoideo. Otros síntomas son más infrecuentes y están relacionados con el efecto compresivo sobre las estructuras adyacentes (parálisis del III par craneal en aneurismas de comunicante posterior, neuropatías de los pares III-VI en los aneurismas de la carótida cavernosa, etc.), cefaleas, crisis epilépticas y, más raramente, trastornos isquémicos cerebrales secundarios a episodios tromboembólicos.

Los aneurismas gigantes son los sintomáticos con más frecuencia, debido al efecto de masa que producen sobre las estructuras vecinas. El riesgo de rotura de un aneurisma, aunque es difícil de precisar, se estima en un 1-2% anual. Por otro lado, se desconoce por qué unos aneurismas se rompen y otros no; en términos generales se acepta que el riesgo de rotura, entre otros factores, está relacionado con el tamaño del aneurisma y su localización: a mayor tamaño, mayor riesgo de rotura; asimismo, para un mismo tamaño, los aneurismas de circulación posterior presentan mayor riesgo de rotura que los de circulación anterior. Los aneurismas de comunicante posterior tienen mayor riesgo de sangrado, y considerando este riesgo, junto con su desarrollo embriológico, deben considerarse como los de circulación posterior.

■ *Diagnóstico radiológico*

La técnica de referencia para el diagnóstico de los aneurismas cerebrales es la angiografía por sustracción digital; sin embargo, dada su menor disponibilidad y carácter invasivo, está siendo desplazada progresivamente como técnica de primera elección por la TC en los casos asociados a hemorragia subaracnoidea, y por la RM en los no asociados a hemorragia subaracnoidea. Cuando se trata de aneurismas grandes pueden ser diagnosticados con ambas técnicas sin emplear técnicas angiográficas específicas. En la TC se visualizan como lesiones extraaxiales bien delimitadas, de morfología redondeada o lobulada, ligeramente hiperdensa en relación con el cerebro. Pueden presentar calcificación en la pared, especialmente los de mayor tamaño, y realzan intensamente con la administración de contraste, salvo que se encuentren total o parcialmente trombosados (**fig. 98-23 A y B**). En la RM pueden presentar una semiología más variable, dependiendo de las características del aneurisma: pueden presentar ausencia de señal, en relación con alto flujo, o por el contrario, señal más o menos heterogénea, que puede ocupar total o parcialmente la luz, por la existencia de flujo lento o turbulento, saturación, etc. Cuando existe trombo en la luz o la pared, su señal dependerá de la cronología del coágulo. También presenta un importante realce con la administración de gadolinio (**fig. 98-23 C y D**). Sin embargo, tanto en la TC como en la RM, la aplicación de técnicas angiográficas mejora extraordinariamente su eficacia diagnóstica. En la TC, los equipos multicorte han permitido mejorar la resolución temporal y espacial de los estudios angiográficos, de manera que en la actualidad alcanzan una elevada sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de los aneurismas cerebrales. Asimismo, en la RM, las secuencias angiográficas tridimensionales en tiempo de vuelo (3D TOF) y 3D con contraste permiten obtener estudios vasculares con buena resolución espacial para el diagnóstico de aneurismas cerebrales.

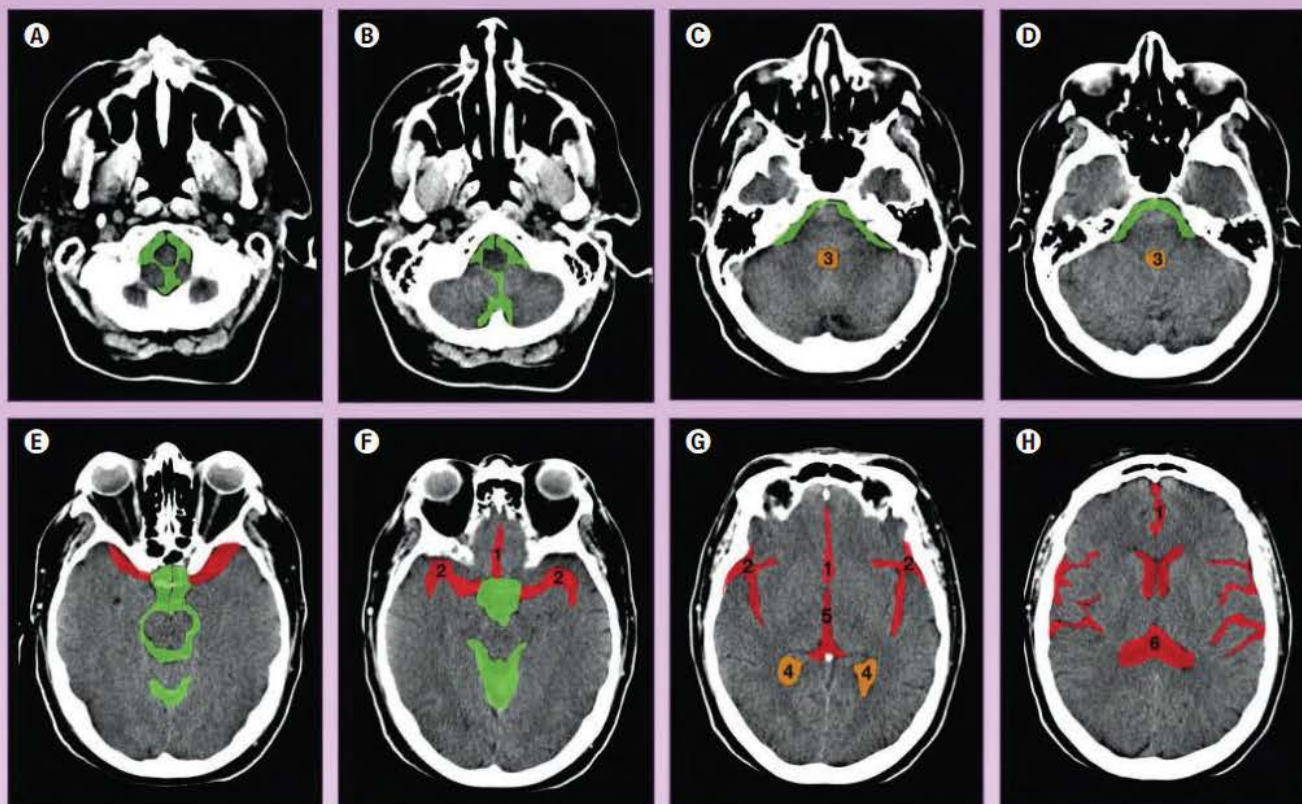
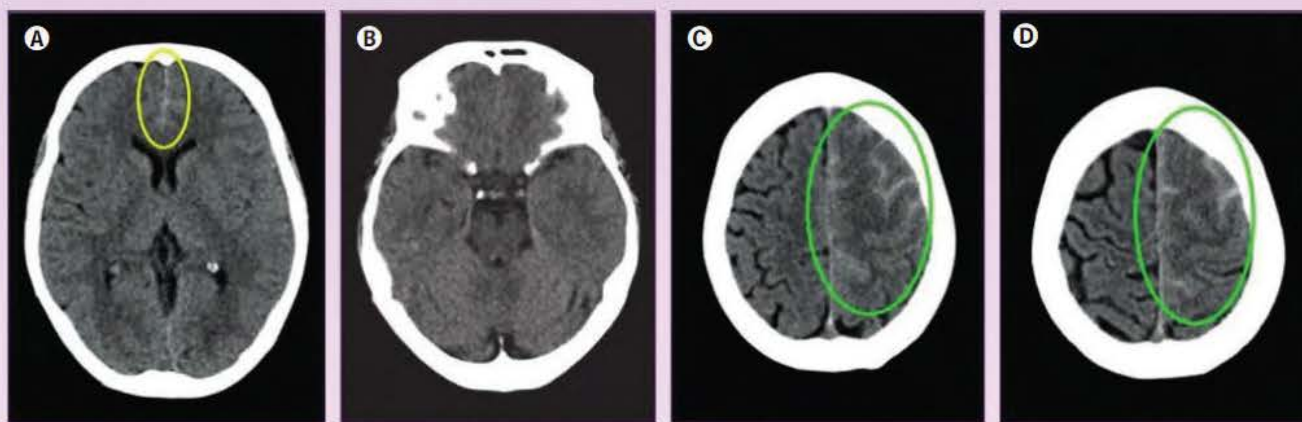


Figura 98-21

*A a H) El patrón perimesencefálico se define por la existencia de sangre en las cisternas alrededor del tronco del encéfalo, incluyendo las cisternas basales inferiores (**en verde**) pero sin extensión a la cisura interhemisférica (**en rojo, 1**) ni a la cisura de Silvio (**en rojo, 2**). En la definición de patrón perimesencefálico se permite el llenado incompleto del IV ventrículo (**en amarillo, 3**) o la existencia de un nivel hemático en las astas occipitales de los ventrículos laterales (**en naranja, 4**), pero sin signos de hemorragia en el III ventrículo (**en rojo, 5**) ni en el resto de los ventrículos laterales (**en rojo, 6**).*



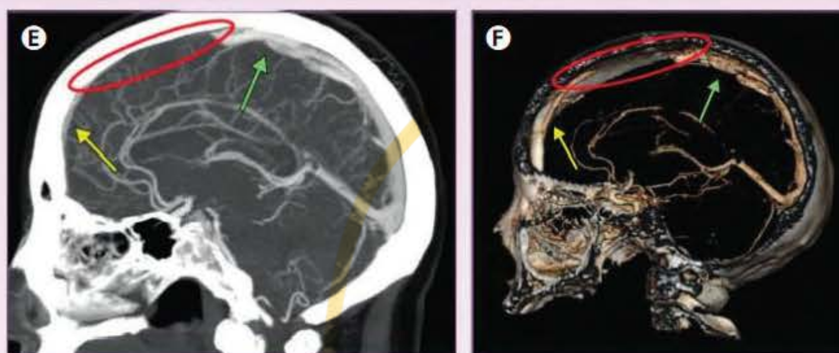


Figura 98-22

*A a F) Trombosis venosa cerebral con hemorragia subaracnoidea como forma de presentación. En el tomografía computarizada (TC) inicial se detectó una hemorragia subaracnoidea con signos de sangrado en la cisura interhemisférica (**círculo amarillo**) y en los surcos de la convexidad izquierda asociada con signos de edema cerebral difuso frontal izquierdo (**círculos verdes**). En la angiografía por TC se observa la oclusión del tercio medio del seno longitudinal superior (**círculos rojos**), con permeabilidad de sus tercios distal (**flechas amarillas**) y proximal (**flechas verdes**).*

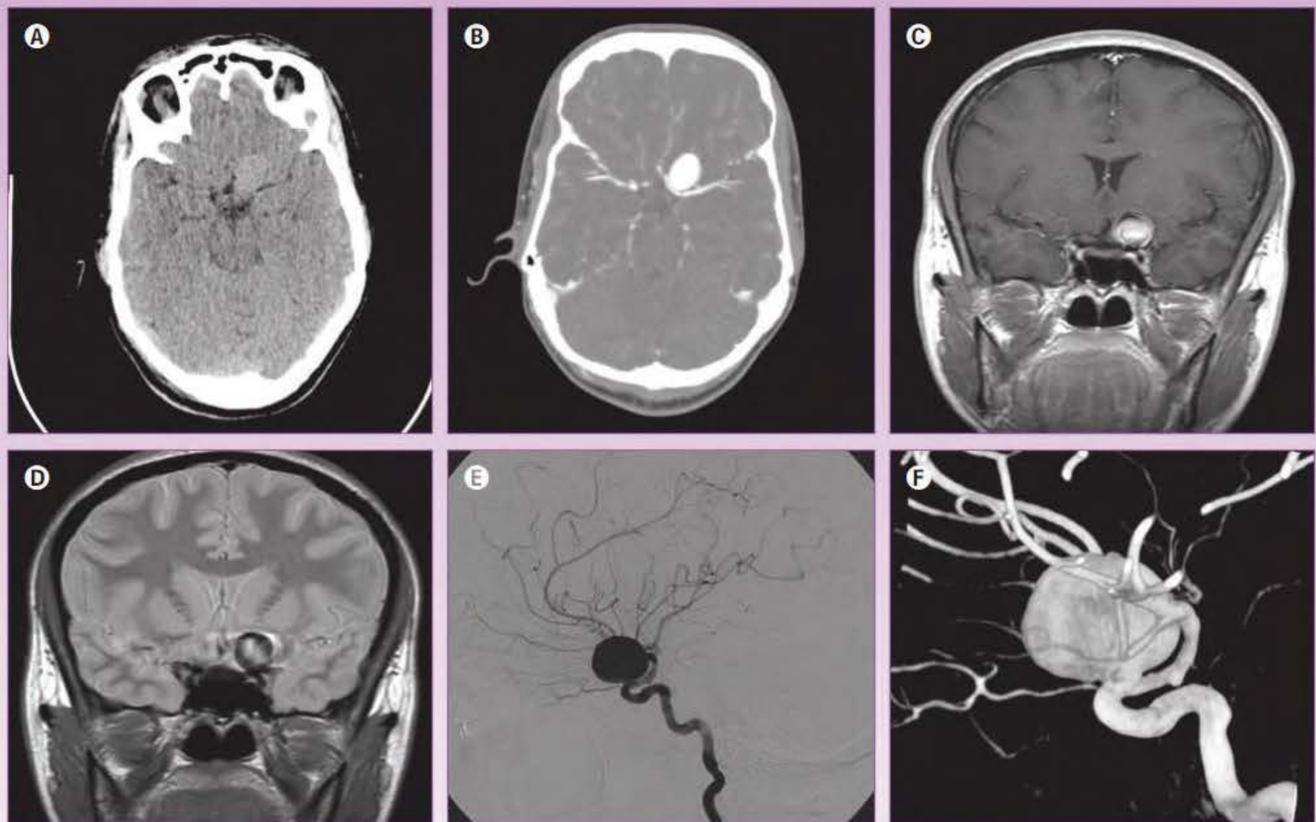


Figura 98-23

Aneurisma gigante carotidooftálmico. ***A** y **B**) Tomografía computarizada (TC) sin y con contraste que demuestra una lesión frontobasal izquierda, redondeada y bien delimitada, que capta intensamente contraste.* ***C** y **D**) Cortes coronales de resonancia magnética con secuencia ponderada en densidad protónica (**C**) y en T1 con gadolinio. Se aprecia señal en el interior del aneurisma por flujo lento o saturación (**D**).* ***E**) Arteriografía convencional.* ***F**) Reconstrucción tridimensional a partir de una angiografía rotacional.*

Los resultados son superiores empleando equipos que usan gradientes de alta intensidad y con mayor intensidad del campo magnético. Tanto la TC como la RM obtienen cortes tomográficos que posteriormente son reconstruidos en estaciones de trabajo, generando imágenes angiográficas bidimensionales o tridimensionales a partir del uso de diferentes algoritmos de reconstrucción multiplanar (MPR), proyección de máxima intensidad (MIP), *volume rendering* o despliegue de imágenes (VR), demostración de sombras de superficies o *shaded surface display* (SSD), etc. No obstante, la técnica de referencia en el diagnóstico de los aneurismas cerebrales sigue siendo la angiografía por sustracción digital. Esta técnica requiere realizar el cateterismo e inyección de contraste en las dos arterias carótidas y en las dos arterias vertebrales; en ocasiones, es necesario el empleo de múltiples proyecciones, inyecciones con compresión de una de las carótidas y adquisiciones rotacionales con reconstrucciones 3D (**fig. 98-23 E y F**). El riesgo de una complicación neurológica, transitoria o permanente se ha estimado en un 1,8-3,2%.

Independientemente de la técnica empleada, la información que se debe aportar para la valoración del tratamiento de un aneurisma cerebral incluye su forma, su localización, las medidas del saco y del cuello, la relación del aneurisma con la arteria de la que se origina, así como de arterias perforantes que puedan salir del saco o adyacentes. También debería aportarse información sobre el estado de los vascos intracraneales y extracraneales, como por ejemplo placas ateromatosas en el origen de las arterias carótidas o vertebrales, morfología o conformación del polígono de Willis o la existencia de vasoespasmo en las arterias intracraneales.

En la práctica, la manifestación clínica más importante de los aneurismas es en forma de hemorragia subaracnoidea; por este motivo, es cada vez más frecuente que se diagnostiquen mediante angiografía por TC realizada tras una TC con signos de hemorragia subaracnoidea (**fig. 98-24** Ⓦ). Sin embargo, una angiografía por TC negativa no excluye la existencia de un aneurisma cerebral, u otras causas de sangrado, como por ejemplo disecciones intracraneales, fístulas durales, etc. Por tanto, en caso de una hemorragia subaracnoidea con angiografía por TC negativa es necesaria la realización de una angiografía por sustracción digital para descartar una causa tratable de la hemorragia intracraneal con potencial riesgo de resangrado.

Tratamiento

En la actualidad, las dos principales opciones terapéuticas para tratar un aneurisma que ha sangrado son la oclusión mediante colocación de clip quirúrgico y la embolización endovascular. El tratamiento endovascular comenzó en la década de 1990 como alternativa a la cirugía. Generalmente, se basa en la embolización con espirales de platino, en ocasiones asistida con endoprótesis vasculares o balones, con el objeto de excluirlo de la circulación. El tratamiento endovascular se describe más específicamente en el capítulo 100 (v. **fig. 98-24** Ⓦ).

Aneurismas fusiformes

También se denominan aneurismas arterioscleróticos, ya que, en general, son formas extremas de ectasia arterial provocada por la arteriosclerosis, en los que, por definición, no existe un cuello; es frecuente que presenten trombos intraluminales y que de sus paredes se originen arterias perforantes. Suelen afectar a pacientes de edad avanzada y producen síntomas relacionados con el efecto compresivo sobre las estructuras adyacentes, o con isquemia por trombosis de la pared, siendo más infrecuente la hemorragia. Afectan con mayor frecuencia al sistema vertebrobasilar.

Diagnóstico radiológico

Su diagnóstico se basa en la identificación de un vaso ectásico, con morfología ovoide o fusiforme. En la TC es frecuente identificar áreas de alta densidad y calcificación; la luz permeable presenta un intenso realce con contraste. En la RM, con frecuencia presentan una señal heterogénea como resultado de la presencia de áreas de trombosis, calcificación y flujo lento; las paredes pueden verse como una estructura laminada en capas que corresponden a trombos en diferentes estadios de evolución, generalmente rodeados de un halo de baja señal en T2. En la angiografía pueden presentar un aspecto variable, dependiendo del grado de trombosis mural.

Aneurismas disecantes

La disección de arterias cervicales se produce, en la mayoría de las ocasiones, como consecuencia de una rotura de la íntima de la arteria carótida. Cuando este hematoma se extiende más allá de la luz del vaso, despegando la adventicia, se forma una dilatación que se denomina aneurisma disecante. Conceptualmente, estos aneurismas son diferentes del seudoaneurisma que se produce como consecuencia de una rotura de la pared arterial; en estos casos se forma un hematoma perivascular, contenido por los tejidos blandos adyacentes, que está en comunicación con la luz vascular. En la práctica puede ser muy difícil distinguir ambas entidades. Los aneurismas disecantes se pueden producir espontáneamente o como consecuencia de un traumatismo o de una enfermedad vascular subyacente, como puede ocurrir en la displasia fibromuscular. Afectan con mayor frecuencia a la carótida interna extracraneal y al último segmento de la arteria vertebral, desde su salida de C2 hasta la base craneal; en esta última localización es frecuente que se manifiesten tanto en forma de isquemia como de hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico de certeza se obtiene cuando se identifica un hematoma mural subintimal, lo que se realiza de forma óptima con secuencias ponderadas en T1 con supresión grasa.

MALFORMACIONES VASCULARES INTRACRANEALES

Bajo este nombre se engloba un conjunto heterogéneo de lesiones de naturaleza vascular, de diferente etiopatogenia, manifestaciones clínicas, pronóstico y tratamiento. Clásicamente se han clasificado en cinco grandes grupos: malformaciones arteriovenosas piales, fístulas durales, angiomas cavernosos, telangiectasias capilares y anomalías del desarrollo venoso.

Malformaciones arteriovenosas piales

Las malformaciones arteriovenosas piales se definen como conglomerados anómalos de arterias y venas sin que exista interposición de lecho capilar o de parénquima cerebral entre ambas. En una malformación arteriovenosa se distingue la aferencia arterial, el conglomerado arteriovenoso o nido y la eferencia venosa, pudiendo ser únicas o múltiples tanto las aferencias arteriales como las eferencias venosas. La prevalencia de las malformaciones arteriovenosas se estima, aproximadamente, en un 0,01% de la población, aunque se han publicado frecuencias de entre 0,001% y 0,5%. Se cree que son lesiones de naturaleza congénita, generalmente únicas, que afectan por igual a ambos sexos. Se han descrito lesiones múltiples en el síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Diagnóstico radiológico

Las malformaciones arteriovenosas requieren, para su diagnóstico preciso y valoración del tratamiento, una caracterización detallada de su angioarquitectura y de la hemodinámica, incluyendo la localización exacta, el tamaño del nido, las arterias aferentes y las venas de drenaje, así como determinar la presencia y el grado de las fístulas arteriovenosas. En la práctica, esta información requiere la utilización de diferentes técnicas de imagen (**fig. 98-25**). En la TC, las malformaciones arteriovenosas se aprecian como estructuras serpiginosas, isodensas o discretamente hiperdensas que realzan intensamente con contraste. Pueden presentar calcificación en el 25-30% de los casos (v. **fig. 98-25 A y B**). En ocasiones, incluso grandes malformaciones pueden pasar desapercibidas si no se administra contraste, debido a la similar atenuación con el parénquima cerebral y la ausencia de efecto de masa. Los estudios de angiografía por TC permiten una mejor delimitación del nido y de las estructuras vasculares relacionadas con él.

En la RM, la apariencia de las malformaciones arteriovenosas puede ser más variable, dependiendo de las características del flujo, de la existencia o ausencia de hemorragia previa y de las secuencias de pulso empleadas. En las secuencias clásicas en espín-eco las malformaciones aparecen con una morfología denominada «en panal de abejas», constituida por estructuras vasculares que presentan ausencia de señal condicionada por el alto flujo (v. **fig. 98-25 C y D**). Sin embargo, puede haber áreas de aumento de señal producidas por vasos trombosados o con flujo lento o turbulento. La RM permite, también, realizar diferentes técnicas angiográficas (TOF, contraste de fase, angiografía con contraste, etc.) para mejorar el estudio del nido de la malformación, así como sus aferencias arteriales y drenaje venoso. En la actualidad existen técnicas angiográficas con una alta resolución temporal que, combinadas con las secuencias clásicas, permiten mejorar la capacidad diagnóstica global de la RM en las malformaciones arteriovenosas (v. **fig. 98-25 E y F**). Tanto la TC como especialmente la RM muestran una alta sensibilidad para detectar las posibles hemorragias asociadas a este tipo de lesiones.

La angiografía por sustracción digital es, en la actualidad, la técnica de referencia para el diagnóstico y seguimiento de las malformaciones arteriovenosas. Estas lesiones se identifican como conglomerados de vasos de diferente tamaño y configuración, nutridos por arterias dilatadas y con venas de drenaje tortuosas. La angiografía por sustracción digital, especialmente con inyecciones superselectivas de contraste, permite delimitar la angioarquitectura inter-

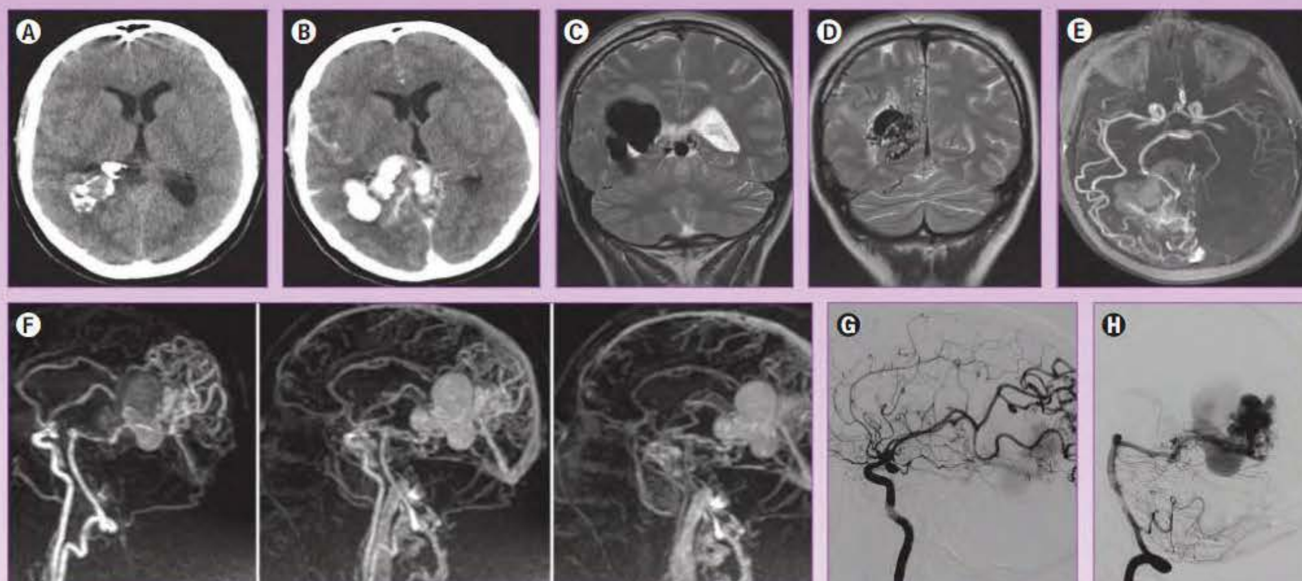


Figura 98-25

Malformación vascular profunda temporooccipital derecha. ***A** y **B**) Tomografía computarizada (TC) sin y con contraste. Lesión de densidad intermedia y parcialmente calcificada, de morfología tubular, localizada detrás del trígono y que se realza intensamente con el contraste.* ***C** y **D**) Cortes coronales consecutivos de resonancia magnética (RM) con secuencia ponderada en T2. Se aprecia una gran cavidad con ausencia de señal situada inmediatamente por delante de otra estructura constituida por múltiples imágenes puntiformes y lineales de ausencia de señal.* ***E**) Reconstrucción de angiografía por RM axial tridimensional (3D) con algoritmo de proyección de máxima intensidad de una adquisición 3D en tiempo de vuelo (TOF) en la que se aprecian aferencias distales de las arterias cerebral media y posterior derechas.* ***F**) Reconstrucciones en diferentes fases vasculares de adquisiciones en 3D de angiografía por RM con contraste con alta resolución temporal; se aprecia una fase precoz arterial, una con superposición de arterias y venas y, finalmente, una fase exclusivamente venosa.* ***G** y **H**) Arteriografías de la carótida interna y vertebral en proyección lateral. La malformación, junto al nido, presenta un importante componente de fístula arteriovenosa con una gran variz que drena en la vena de Galeno. Observése que la carótida interna muestra un aneurisma de flujo en la región de la arteria comunicante posterior, también puesto de manifiesto en **F**, en la reconstrucción en fase más precoz.*

na de la malformación (compartimentalización, presencia de vasos displásicos, aneurismas intranidales, componentes fistulosos, etc., y el tipo de drenaje venoso), así como detectar la posible coexistencia de aneurismas de flujo y estenosis arteriales o venosas condicionadas por el alto flujo de la malformación (v. **fig. 98-25 G y H**). Todos estos datos son de gran importancia para planificar el tratamiento más adecuado.

Fístulas durales

Se definen como conexiones arteriovenosas anómalas localizadas en la superficie de la duramadre; el aporte arterial procede de ramas meníngeas, y el drenaje venoso se puede realizar a los senos venosos, las venas meníngeas o a las venas piales. Se trata de lesiones relativamente raras que representan el 10-15% de las malformaciones vasculares intracraneales. Aunque algunas pueden ser congénitas, en la actualidad se piensa que la mayoría son de naturaleza adquirida y que se producirían como consecuencia de la apertura de conexiones arteriovenosas microscópicas existentes en el seno de la duramadre, o por neoangiogénesis, pudiéndose producir en ambos casos por diferentes factores: trombosis venosa, traumatismos, cirugía previa, etc. Pueden afectar la duramadre de cualquier parte del cráneo, aunque afectan con mayor frecuencia al seno transverso sigmoideo y seno cavernoso (55% y 20% de los casos, respectivamente), seguido del tentorio (14%), seno sagital superior (8%) y dura de la fosa craneal anterior (3%).

Diagnóstico radiológico

Son de difícil diagnóstico tanto por TC como por RM; con frecuencia, y en ausencia de complicaciones, los estudios pueden ser normales. En otras ocasiones se pueden identificar estructuras vasculares en la superficie del cerebro sin que se exista un nido parenquimatoso. En las fístulas del seno transverso, es frecuente que este se encuentre trombosado. En el caso particular de las fístulas carotidocavernosas, se puede identificar un seno cavernoso prominente, asociado a exoftalmos y una vena oftálmica superior ingurgitada (**fig. 98-26**). Se debe sospechar una fístula dural en casos de infartos venosos o hemorrágicos sin causa evidente (**fig. 98-27 A y B**). Los estudios de angiografía por TC y por RM pueden facilitar el diagnóstico. La arteriografía es la técnica de elección que permite establecer con certeza el diagnóstico determinando las aferencias, el tipo de fístula y el patrón de drenaje venoso (**fig. 98-27 C y D**); en principio, la fístula puede nutrirse de cualquier arteria dural, aunque las más frecuentes del seno transverso y cavernoso lo suelen hacer de ramas de la arteria meníngea media y occipital en el primer caso, y ramas meníngeas de la maxilar interna, faríngea ascendente y carótida interna en el segundo. Es frecuente que exista trombosis del seno dural. El tipo de drenaje determinará el riesgo de complicaciones neurológicas, dependiendo de que exista o no hipertensión venosa o reflujo venoso cortical; en este sentido, se han desarrollado diferentes clasificaciones, y una de las más empleadas es la de Cognard (**tabla 98-7**).

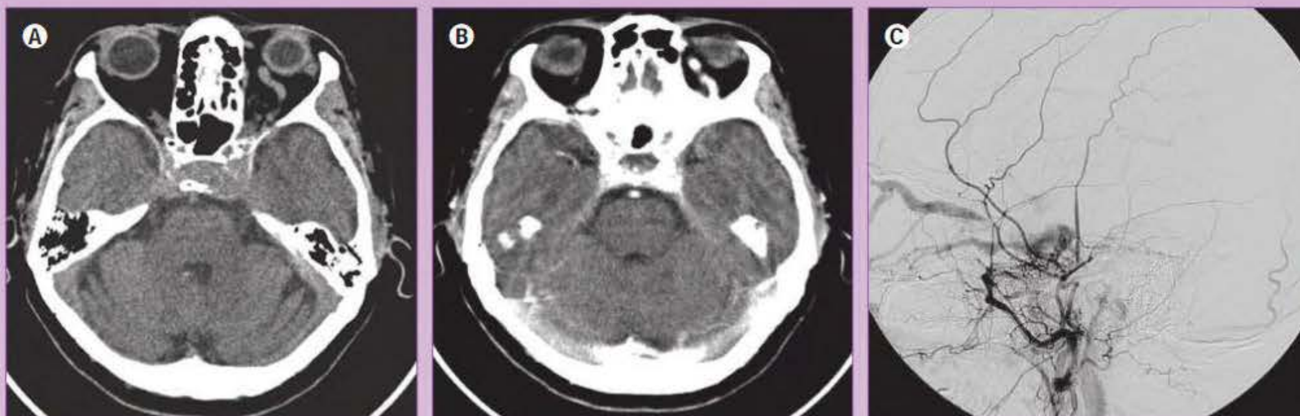


Figura 98-26

Fístula carotidocavernosa izquierda. ***A*** *y* ***B****) Tomografías computarizas sin y con contraste que muestran un seno cavernoso y una vena oftálmica superior prominentes.* ***C****) Arteriografía de carótida externa que muestra multitud de pequeños ramos meníngeos de la arteria maxilar interna que opacifican una fístula en la pared del seno cavernoso, que acaba drenando en las venas oftálmicas superior e inferior.*

Figura 98-27

Fístula dural tipo IV del seno transverso. ***A****) Tomografía computarizada (TC) sin contraste que muestra un área de edema vasogénico subcortical temporal izquierdo asociada a una imagen hemorrágica en su seno.* ***B****) TC con contraste que muestra numerosos vasos ingurgitados en la superficie del cerebro.* ***C*** *y* ***D****) Arteriografía de carótida externa izquierda en fase precoz (****C****) y tardía (****D****) que muestra la presencia de una fístula dural con aportes de ramas de las arterias meníngeas media y occipital y drenaje a una vena cortical dilatada (fístula de tipo IV de Cognard).*

TABLA 98-7
Clasificación de Cognard de las fístulas durales intracraneales en relación con el tipo de drenaje venoso

Tipo	Localización de la fístula	Tipo de drenaje
I	Seno dural	Anterógrado en seno
II a	Seno dural	Reflujo en seno
II b	Seno dural	Reflujo a vena cortical
II a+b	Seno dural	Reflujo en seno y vena
III	Vena cortical	Vena cortical sin ectasia
IV	Vena cortical	Vena cortical con ectasia
V	Vena cortical	Venas perimedulares

Tratamiento

En términos generales, el tratamiento es conservador en las fístulas en que no existe drenaje cortical y agresivo en estas últimas. El tratamiento conservador se basa en realizar maniobras compresivas sobre las ramas de la carótida externa y vena yugular en los casos de fístulas del seno transverso y sobre el globo ocular en las fístulas carotidocavernosas; con estas maniobras se obtiene mejoría clínica o curación en un 25-40% de los casos. El tratamiento persigue la exclusión de la fístula por distintos mecanismos e incluye la embolización, cirugía, radiocirugía o una combinación de estas técnicas.

Angiomas cavernosos

También se conocen como cavernomas. Se trata de lesiones caracterizadas por la presencia de espacios sinusoidales recubiertos de endotelio que contienen restos hemáticos en diferentes estadios; entre estas cavidades no existe parénquima cerebral y aparecen rodeadas de una seudocápsula de tejido gliótico cargado de hemosiderina. El 80% son supratentoriales, asentando con mayor frecuencia en los lóbulos frontal y temporal; en la fosa posterior son más frecuentes en la protuberancia y hemisferios cerebelosos. Se trata de la malformación vascular más frecuente pudiendo afectar hasta un 0,5-0,7% de la población general, sin predilección por sexos; son múltiples hasta en un 25% de los casos. Se ha descrito una rara forma familiar, de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de cavernomas múltiples, descrita previamente en este capítulo.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas más frecuentes son las crisis epilépticas, el déficit neurológico focal y las cefaleas, si bien en la mayoría de los casos son asintomáticos y se descubren de forma casual en estudios de TC o RM. Son frecuentes las microhemorragias subclínicas. El riesgo de hemorragia intracraneal se estima en un 0,5-1% anual, siendo mayor, de hasta el 5%, en los cavernomas de tronco cerebral.

Diagnóstico radiológico

Los cavernomas son lesiones angiográficamente ocultas debido a que presentan un flujo sanguíneo muy bajo; en menos del 10% de los casos la arteriografía puede poner de manifiesto un débil teñido en las fase capilar o venosa. En la TC se aprecian como lesiones isodensas o moderadamente hiperdensas (**fig. 98-28 A**); a menudo presentan calcificación y tras la administración de contraste experimentan poco o ningún realce. La RM es la técnica de elección para el diagnóstico; típicamente aparecen como lesiones bien delimitadas, lobuladas, con una morfología denominada en «palomitas de maíz»: una zona central reticulada con diferentes intensidades de señal que representan restos hemáticos en diferentes estadios de evolución, rodeadas por un anillo de hemosiderina que presenta una baja señal muy característica en secuencias ponderadas en T2 y sobre todo ponderadas en T2* (**fig. 98-28 B y C**); este último tipo de secuencia debe emplearse siempre por la posible multiplicidad de lesiones que hubieran podido pasar desapercibidas en secuencias convencionales.

Telangiectasia capilar

Se trata de agrupaciones localizadas de capilares dilatados interpuestos entre parénquima cerebral normal. Aunque pueden afectar a cualquier estructura, asientan con mayor frecuencia en el tronco cerebral, en especial en la protuberancia. Clínicamente suelen ser asintomáticas y descubrirse en el curso de una exploración realizada por otro motivo. En la TC acostumbran a ser lesiones ocultas, mientras que en la RM pueden identificarse como un área mal definida de hiperseñal en secuencias ponderadas en T2 que se realza levemente con gadolinio, en forma de punteado o de cepillo, que refleja la presencia de pequeños vasos dilatados. En las secuencias ponderadas en T2* y SWI estas lesiones pueden presentar baja señal, no como consecuencia de sangrados previos, sino por la presencia de desoxihemoglobina por flujo muy lento.

Anomalías del desarrollo venoso

No se consideran auténticas malformaciones vasculares, sino anomalías del desarrollo venoso; se trataría de estructuras venosas normales que drenan parénquima cerebral normal pero que discurren por un trayecto anómalo. Se han descrito asociadas a malformaciones corticales y a anomalías de la migración neuronal. Es la anomalía vascular más frecuente (60% del total), con una prevalencia estimada en la población general del 24%. La lesión está constituida por una agrupación de venas medulares dilatadas que se disponen radialmente alrededor de una vena colectora central, la cual drena al sistema superficial o a una vena subependimaria. Se localizan con mayor frecuencia en la sustancia blanca profunda, adyacente al asta frontal, y en el cerebelo. Se han descrito cavernomas asociados a angiomas venosos hasta en una tercera parte de los casos; también se ha descrito la aparición *de novo* de un cavernoma en las proximidades de un angioma venoso; en estos casos se considera que el cavernoma podría ser secundario a algún tipo de hipertensión venosa producida por restricción en el drenaje venoso.

Manifestaciones clínicas

La inmensa mayoría son asintomáticos y se descubren en el curso de una exploración realizada por otro motivo. Pueden producir cefalea, convulsiones y diferentes déficits neurológicos, dependiendo de su localización. Pueden ocurrir complicaciones hemorrágicas, aunque en estos casos casi siempre son secundarias a la presencia de un cavernoma asociado.

TABLA 98-7
Clasificación de Cognard de las fístulas durales intracraneales en relación con el tipo de drenaje venoso

Tipo	*Localización de la fístula*	*Tipo de drenaje*
I	Seno dural	Anterógrado en seno
II a	Seno dural	Reflujo en seno
II b	Seno dural	Reflujo a vena cortical
II a+b	Seno dural	Reflujo en seno y vena
III	Vena cortical	Vena cortical sin ectasia
IV	Vena cortical	Vena cortical con ectasia
V	Vena cortical	Venas perimedulares

Tratamiento

En términos generales, el tratamiento es conservador en las fístulas en que no existe drenaje cortical y agresivo en estas últimas. El tratamiento conservador se basa en realizar maniobras compresivas sobre las ramas de la carótida externa y vena yugular en los casos de fístulas del seno transverso y sobre el globo ocular en las fístulas carotidocavernosas; con estas maniobras se obtiene mejoría clínica o curación en un 25-40% de los casos. El tratamiento persigue la exclusión de la fístula por distintos mecanismos e incluye la embolización, cirugía, radiocirugía o una combinación de estas técnicas.

Angiomas cavernosos

También se conocen como cavernomas. Se trata de lesiones caracterizadas por la presencia de espacios sinusoidales recubiertos de endotelio que contienen restos hemáticos en diferentes estadios; entre estas cavidades no existe parénquima cerebral y aparecen rodeadas de una seudocápsula de tejido gliótico cargado de hemosiderina. El 80% son supratentoriales, asentando con mayor frecuencia en los lóbulos frontal y temporal; en la fosa posterior son más frecuentes en la protuberancia y hemisferios cerebelosos. Se trata de la malformación vascular más frecuente pudiendo afectar hasta un 0,5-0,7% de la población general, sin predilección por sexos; son múltiples hasta en un 25% de los casos. Se ha descrito una rara forma familiar, de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia de cavernomas múltiples, descrita previamente en este capítulo.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas más frecuentes son las crisis epilépticas, el déficit neurológico focal y las cefaleas, si bien en la mayoría de los casos son asintomáticos y se descubren de forma casual en estudios de TC o RM. Son frecuentes las microhemorragias subclínicas. El riesgo de hemorragia intracraneal se estima en un 0,5-1% anual, siendo mayor, de hasta el 5%, en los cavernomas de tronco cerebral.

Diagnóstico radiológico

Los cavernomas son lesiones angiográficamente ocultas debido a que presentan un flujo sanguíneo muy bajo; en menos del 10% de los casos la arteriografía puede poner de manifiesto un débil teñido en las fase capilar o venosa. En la TC se aprecian como lesiones isodensas o moderadamente hiperdensas (**fig. 98-28 A**); a menudo presentan calcificación y tras la administración de contraste experimentan poco o ningún realce. La RM es la técnica de elección para el diagnóstico; típicamente aparecen como lesiones bien delimitadas, lobuladas, con una morfología denominada en «palomitas de maíz»: una zona central reticulada con diferentes intensidades de señal que representan restos hemáticos en diferentes estadios de evolución, rodeadas por un anillo de hemosiderina que presenta una baja señal muy característica en secuencias ponderadas en T2 y sobre todo ponderadas en T2* (**fig. 98-28 B y C**); este último tipo de secuencia debe emplearse siempre por la posible multiplicidad de lesiones que hubieran podido pasar desapercibidas en secuencias convencionales.

Telangiectasia capilar

Se trata de agrupaciones localizadas de capilares dilatados interpuestos entre parénquima cerebral normal. Aunque pueden afectar a cualquier estructura, asientan con mayor frecuencia en el tronco cerebral, en especial en la protuberancia. Clínicamente suelen ser asintomáticas y descubrirse en el curso de una exploración realizada por otro motivo. En la TC acostumbran a ser lesiones ocultas, mientras que en la RM pueden identificarse como un área mal definida de hiperseñal en secuencias ponderadas en T2 que se realza levemente con gadolinio, en forma de punteado o de cepillo, que refleja la presencia de pequeños vasos dilatados. En las secuencias ponderadas en T2* y SWI estas lesiones pueden presentar baja señal, no como consecuencia de sangrados previos, sino por la presencia de desoxihemoglobina por flujo muy lento.

Anomalías del desarrollo venoso

No se consideran auténticas malformaciones vasculares, sino anomalías del desarrollo venoso; se trataría de estructuras venosas normales que drenan parénquima cerebral normal pero que discurren por un trayecto anómalo. Se han descrito asociadas a malformaciones corticales y a anomalías de la migración neuronal. Es la anomalía vascular más frecuente (60% del total), con una prevalencia estimada en la población general del 24%. La lesión está constituida por una agrupación de venas medulares dilatadas que se disponen radialmente alrededor de una vena colectora central, la cual drena al sistema superficial o a una vena subependimaria. Se localizan con mayor frecuencia en la sustancia blanca profunda, adyacente al asta frontal, y en el cerebelo. Se han descrito cavernomas asociados a angiomas venosos hasta en una tercera parte de los casos; también se ha descrito la aparición *de novo* de un cavernoma en las proximidades de un angioma venoso; en estos casos se considera que el cavernoma podría ser secundario a algún tipo de hipertensión venosa producida por restricción en el drenaje venoso.

Manifestaciones clínicas

La inmensa mayoría son asintomáticos y se descubren en el curso de una exploración realizada por otro motivo. Pueden producir cefalea, convulsiones y diferentes déficits neurológicos, dependiendo de su localización. Pueden ocurrir complicaciones hemorrágicas, aunque en estos casos casi siempre son secundarias a la presencia de un cavernoma asociado.



Figura 98-28

*Cavernoma profundo paraventricular izquierdo. **A)** Tomografía computarizada sin contraste que muestra una lesión bien delimitada, hiperdensa, próxima al atrio del ventrículo lateral derecho. **B)** resonancia magnética axial con secuencia ponderada en T2, con la imagen típica «en palomitas de maíz» rodeada por un anillo de baja señal de hemosiderina. **C)** La baja señal de la hemosiderina se acentúa en las secuencias ponderadas en T2*.*

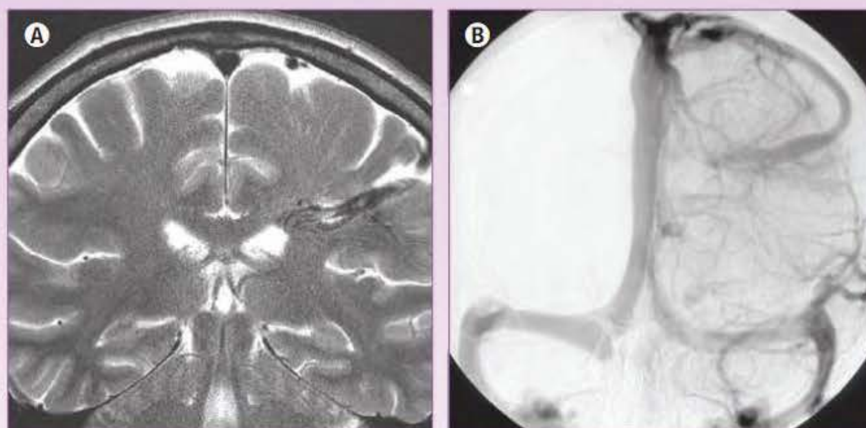


Figura 98-30

*Anomalía del desarrollo venoso paraventricular izquierdo. **A)** Corte coronal con secuencia ponderada en T2. Se identifican pequeñas estructuras tubulares con ausencia de señal, que desde la superficie subependimaria del ventrículo lateral izquierdo se extienden y confluyen a lo largo de un trayecto transmedular en un colector venoso que finaliza en una vena pial superficial parietal izquierda. Junto con las estructuras tubulares, se identifican líneas de alta señal que corresponden a espacios perivasculares. **B)** Angiografía de carótida izquierda en fase venosa correspondiente de **A** en la que se identifica el colector venoso transmedular, que se extiende desde la superficie ventricular hasta el seno sagital superior.*

Diagnóstico radiológico

En los estudios de TC con contraste aparecen como numerosos puntos o delgadas líneas de alta densidad que convergen hacia la vena colectora; esta última se puede ver en varios cortes consecutivos o en toda su extensión, dependiendo de su trayecto; suelen pasar desapercibidas en los estudios sin contraste (**fig. 98-29** Ⓦ). En la RM generalmente se verán como estructuras tubulares con ausencia de señal por flujo, aunque por efecto de saturación o flujo lento pueden presentar alta señal que no se debe confundir con trombosis. En secuencias en T2 con frecuencia se observa una línea paralela de alta señal, rodeando la vena colectora, que probablemente corresponde a un espacio perivascular con líquido cefalorraquídeo (**fig. 98-30 A**). Con contraste se realza intensamente y puede apreciarse la imagen típica en «cabeza de Medusa» que converge en un colector venoso central. La angiografía raramente está indicada en la actualidad; la imagen es característica: una fase arterial normal o con discreta captación en la fase capilar tardía y la aparición en fase venosa de la típica «cabeza de Medusa» que converge en una vena medular (**fig. 98-30 B**). En ocasiones se identifica una estenosis focal en el punto en que la vena entra a un seno venoso.

PUNTOS CLAVE

- El ictus hemorrágico representa el 15% de todos los ictus y se clasifica como hemorragia intracerebral (75%) y hemorragia subaracnoidea (25%).
- En la hemorragia intraparenquimatosa aguda, la TC y la RM son equiparables en eficacia diagnóstica. La RM es superior en la detección de sangrados previos y en la identificación de la causa subyacente.
- El volumen de sangre intracerebral supone un importante marcador pronóstico y debe incluirse en el informe radiológico, habiéndose establecido un volumen de 30 mL como punto de corte predictor de mal pronóstico.
- Las causas más frecuente de hemorragia intracraneal, excluyendo los traumatismos, son la hipertensión arterial, seguida de la angiopatía amiloide y las coagulopatías.
- Las localizaciones más características de la hemorragia hipertensiva son la región estriadocapsular, el tálamo y el tronco cerebral/cerebelo. Estas regiones suelen estar respetadas o proporcionalmente menos afectadas en las hemorragias de otras etiologías.

- La hemorragia de origen tumoral se asocia más a menudo a los glioblastomas, oligodendrogliomas y las metástasis de melanoma, carcinoma renal, coriocarcinoma y carcinoma de tiroides.
- Las microhemorragias parenquimatosas consisten en focos hemorrágicos de tamaño inferior a 1 cm, silentes en la TC y solo demostrables mediante RM con el empleo de secuencias específicas. Las causas más frecuentes son, asimismo, la hipertensión arterial y la angiopatía amiloide, con una distribución topográfica similar a la de la hemorragia parenquimatosa.
- La técnica radiológica de elección en la hemorragia subaracnoidea es la TC, con una sensibilidad cercana al 100% en las primeras 12 h, más del 90% en las primeras 24 h, y disminuyendo en los días sucesivos (50% a los 7 días).
- Excluyendo los traumatismos, la causa más frecuente de hemorragia subaracnoidea es la rotura de un aneurisma cerebral. Los patrones de distribución topográfica de la sangre pueden orientar hacia otras etiologías.
- En una hemorragia subaracnoidea, una angiografía por TC negativa no excluye la existencia de un aneurisma cerebral y otras causas de sangrado, siendo la técnica diagnóstica de referencia la angiografía por sustracción digital.
- La malformaciones vasculares incluyen un grupo heterogéneo de lesiones, como las malformaciones arteriovenosas piales, las fístulas durales, los angiomas cavernosos, las telangiectasias capilares y las anomalías del desarrollo venoso.

BIBLIOGRAFÍA

Alobeidi F, Aviv RI. Emergency imaging of intracerebral haemorrhage. Front Neurol Neurosci. 2015;37:13-26.

Bekelis K, Desai A, Zhao W, Gibson D, Gologorsky D, Eskey C y cols. Computed tomography angiography: improving diagnostic yield and cost effectiveness in the initial evaluation of spontaneous nonsubarachnoid intracerebral hemorrhage. J Neurosurg. 2012;117:761-6.

Claassen J, Bernardini GL, Kreiter K, Bates J, Du YE, Copeland D y cols. Effect of cisternal and ventricular blood on risk of delayed cerebral ischemia after subarachnoid hemorrhage: the Fisher scale revisited. Stroke. 2001;32:2012-20.

Connolly ES, Rabinstein AA, Carhuapoma JR, Derdeyn CP, Dion J, Higashida RT y cols. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2012;43:1711-37. Disponible en: http://stroke.ahajournals.org/content/43/6/1711.

Cordonnier C, Klijn CJ, van Beijnum J, Al-Shahi Salman R. Radiological investigation of spontaneous intracerebral hemorrhage: sistematic reviewed trinational survey. Stroke. 2010;41:685-90.

Cuvinciuc V, Viguier A, Calviere L, Raposo N, Larrue V, Cognard C y cols. Isolated acute nontraumatic cortical subarachnoid hemorrhage. Am J Neuroradiol. 2010;31: 1355-62.

de Oliveira Manoel AL, Goffi A, Zampieri FG, Turkel-Parrella D, Duggal A, Marotta TR y cols. The critical care management of spontaneous intracranial hemorrhage: A contemporary review. Crit Care. 2016;20:272.

Dowlatshahi D, Brouwers HB, Demchuk AM, Hill MD, Aviv RI, Ufholz LA y cols. Predicting intracerebral hemorrhage growth with the spot sign: the effect of onset-to-scan time. Stroke. 2016;47:695-700.

Fiebach JB, Schellinger PD, Gass A, Kucinski T y cols. Stroke magnetic resonance imaging is accurate inhyperacute intracerebral hemorrhage: a multicenter study on the validity of stroke imaging. Stroke. 2004;35:502-6.

Fogelholm R, Skola K, Kiminkinen, Kunnamo I. Anticoagulant treatment as a risk factor for primary intracerebral hemorrhage. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1992;59: 1121-4.

Friedlander RM. Arteriovenous malformations of the brain. N Engl J Med. 2007;356: 2704-12.

Hadizadeh DR, von Falkenhausen M, Gieseke J y cols. Cerebral arteriovenous malformation: Spetzler-Martin classification at subsecond-temporal-resolution four-dimensional MR angiography compare with that at DSA. Radiology. 2008;246:205-13.

Hemphill JC, Greenberg SM, Anderson CS, Becker K, Bendok BR, Cushman M y cols. Guidelines for the management of spontaneous intracerebral hemorrhage: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2015;46:2032-60.

Knudse KA, Rosand J, Karluk D y cols. Clinical diagnosis of cerebral amyloid angiopathy: validation of the Boston criteria. Neurology. 2001;56:537-9.

Kondziolka D, Bernstein M, Resch L y cols. Significance of hemorrhage into brain tumors: clinicopathological study. J Neurosurg. 1987;67:852-7.

Marder CP, Narla V, Fink JR, Tozer Fink KR. Subarachnoid hemorrhage: beyond aneurysms. Am J Roentgenol. 2014;202:25-37.

Molyneux AJ, Kerr RS, Yu LM y cols. International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: a randomised comparison of effects on survival, dependency, seizures, rebleeding, subgroups, and aneurysm occlusion. Lancet. 2005;366:809-17.

Ogilvy CS, Stieg PE, Awad I y cols. AHA Scientific Statement: recommendations for the management of intracranial arteriovenous malformations: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Stroke Association. Stroke. 2001;32:1458-71.

Pfleger MJ, Hardee EP, Contant Jr FJ y cols. Sensitivity and specificity of fluid-blood levels for coagulopathy in acute intracerebral hematomas. AJNR Am J Neuroradiol. 1994;15:217-23.

Rinkel GJE, van Gijn J, Wijdicks EFM. Subarachnoid hemorrhage without detectable aneurysm: a review of the causes. Stroke. 1993;24:1403-9.

Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. N Engl J Med. 2001;344:898-906.

Suarez JI, Tarr RW, Selman WR. Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. N Engl J Med. 2006;354:387-96.

The International Study of Unruptured Intracranial Aneurysm Investigators. Unruptured intracranial aneurysms-risk of rupture and risks of surgical intervention. N Engl J Med. 1998;339:1725-33.

Tipper G, U-King-Im JM, Price SJ y cols. Detection and evaluation of intracranial aneurysms with 16-row multislice CT angiography. Clin Radiol. 2005;60:565-72.

van Gijn J, Rinkel GJE. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. Brain. 2001;124:249-78.

Wallace AN, Vyhmeister R, Dines JN, Chatterjee AR, Kansagra AP, Viets R y cols. Evaluation of an anatomic definition of non-aneurysmal perimesencephalic subarachnhoid hemorrhage. J Neurointerv Surg. 2015;378-85.

Westerlaan HE, van Dijk JMC, Jansen-van der Weide MC, de Groot JC, Groen RJM, Mooij JJ y cols. Intracranial aneurysms in patients with subarachnoid hemorrhage: CT angiography as a primary examination tool for diagnosis-systematic review and meta-analysis. Radiology. 2011; 258:134-45.

Wiebers DO, Whisnant JP, Huston J III y cols. Unruptured intracranial aneurysms: natural history, clinical outcome,and risks of surgical and endovascular treatment. Lancet. 2003;362:103-10.

Yakushiji Y, Yokota C, Yamada N, Kuroda Y, Minematsu K. Clinical characteristics by topographical distribution of brain microbleeds, with a particular emphasis on diffuse microbleeds. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2011;20:214-21.

Zhu XL, Chan MS, Poon WS. Spontaneous intracranial hemorrhage: which patients need diagnostic cerebral angiography? A prospective study of 206 cases and review of the literature. Stroke. 1997;28: 1406-9.

LECTURAS RECOMENDADAS

Alobeidi F, Aviv RI. Emergency imaging of intracerebral haemorrhage. Front Neurol Neurosci. 2015;37:13-26.

Cuvinciuc V, Viguier A, Calviere L, Raposo N, Larrue V, Cognard C y cols. Isolated acute nontraumatic cortical subarachnoid hemorrhage. Am J Neuroradiol. 2010;31: 1355-62.

Forsting M. Intracranial vascular malformations and aneurysms: from diagnostic work-up to endovascular therapy. Berlin: Springer-Verlag, 2004.

Marder CP, Narla V, Fink JR, Tozer Fink KR. Subarachnoid hemorrhage: beyond aneurysms. Am J Roentgenol. 2014;202:25-37.

Osborn AG. Intracranial hemorrhage. En: Osborn AG, ed. Diagnostic neuroradiology. St. Louis: Mosby, 1994;154-98.

Qureshi AI, Tuhrim S, Broderick JP, Batjer HH, Hondo H, Hanley DF. Spontaneous intracerebral hemorrhage. N Engl J Med. 2001;344:1450-60.

Suarez JI, Tarr RW, Selman WR. Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. N Engl J Med. 2006;354:387-96.